

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1968

THÈSE

No

733

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLÔME D'ÉTAT PAR

HOUTTEVILLE, Jean-Pierre, Raymond, Clément

Interne des Hopitaux de Paris

Attaché-Assistant à la Faculté de Médecine de Paris

Né à CHERBOURG (Manche)

le 29 mars 1937

Présentée et soutenue publiquement le :

LES EPENDYMOMES du IVème VENTRICULE

ETUDE DIAGNOSTIQUE et THERAPEUTIQUE

(à partir de 24 observations)

Président : Monsieur le Professeur Jacques LE BEAU





Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554024_0022

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1968

THÈSE

No

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLÔME D'ÉTAT
PAR

HOUTTEVILLE, Jean-Pierre, Raymond, Clément

Interne des Hopitaux de Paris

Attaché-Assistant à la Faculté de Médecine de Paris

Né à CHERBOURG (Manche)

le 29 mars 1937

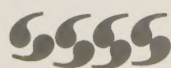
Présentée et soutenue publiquement le :

LES EPENDYMOMES du IVème VENTRICULE

ETUDE DIAGNOSTIQUE et THERAPEUTIQUE

(à partir de 24 observations)

Président : Monsieur le Professeur Jacques LE BEAU





PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Bénard (H.), Bernard (E.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Cheymol (J.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Giroud (A.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy (Mlle J.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piède-lièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN Georges BROUET.

1^{er} ASSESSEUR Daniel BARGETON

2^e ASSESSEUR Jean GOSSET

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
—	HUARD (P.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
—	POLONOVSKI (J.)
—	DESGREZ (P.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
—	DOGNON (A.)
—	DJOURNO (A.)
Concérologie expérimentale	MATHE (G.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie et Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
—	COUJARD (R.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale, Droit médical et déontologie	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	N...
Pathologie Chirurgicale	LAURENCE (G.)
—	KUSS (R.)
—	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
—	BRICAIRE (H.)
—	PEQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	MAURICE (P.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.-R.)
—	LECHAT (P.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)

Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée	N...

b) Professeurs à titre personnel :

Anatomie	CABROL (Ch.)
Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale	BOURLIERE (F.)
Parasitologie	LARIVIERE (M.)
Pathologie expérimentale	LOEPER (J.)
Physiologie	DEJOURS (P.)
	SCHERRER (J.)
	KELLERSHOHN (L.)
	GOUGEROT (L.)
	ROUCAYROL (J.-Cl.)
	TUBIANA (M.)
	FISCHGOLD (H.)

Physique médicale	
-------------------------	--

Radiologie médicale	
---------------------------	--

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

MM.

Clinique carcinologique	DENOIX (P.)
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	SOULIE (P.)
— — (Boucicaut)	LENEGRE (J.)

	Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	—	BAUMANN (J.)
	Cochin	LEGER (L.)
Cliniques chirurgicales	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)

Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	MERLE d'AUBIGNE (R.)
— — — (Foch)	PADOVANI (P.)
— — — (Beaujon)	CAUCHOIX (J.)

Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FEVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laennec)	MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)	DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca)	HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Saint-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	BERNARD (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)

	Bicêtre	DEPARIS (M.)
	Broussais	MILLIEZ (P.)
	Cochin	N...
Cliniques médicales	Hôtel-Dieu	BARIETY (M.)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine	CONTE (M.)
	Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
	Saint-Antoine	BOUDIN (G.)

Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique néphrologique (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales	LACOMME (M.)
Baudelocque	MERGER (R.)
Saint-Antoine	
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
— — (Cochin)	BREGEAT (P.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie (Trousseau)	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY (S.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BROUET (G.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique de rhumatologie (Lariboisière)	SEZE (S. de)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique (F. Vidal)	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
— — (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
Sémiologie médicale (A. Chantin)	DOMART (A.)
— — (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y.)
— — (Pitié)	RAMBERT (P.)
— — (Rothschild)	WOLFROMM (R.)
Sémiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	POILLEUX (F.)

b) Professeurs à titre personnel :

Hématologie	ANDRE (R.) BOUSSER (J.)
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.) AZERAD (E.) BOUR (H.) CAROLI (J.) DREYFUS (B.) GROSSIORD (A.) LAMBLING (A.) LAUNAY (Cl.) PAYET (M.) PERRAULT (M.) SIGUIER (F.) WORMS (R.)
Médecine	
Néphrologie	RICHET (G.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE (F.)
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)

Pédiatrie	POLONOVSKI (Cl.)
	ROYER (P.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM.		MM.
Anatomie pathologique	GOUYGOU (Ch.)	Maladies infectieuses	DUPONT (V.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)	Neuro-psychiatrie ...	TARDIEU (G.)
	CARTIER (P.)	Pédiatrie	ROSSIER (A.)
Biochimie médicale	GONNARD (P.)	Physique médicale ...	COURSAGET (J.)
	NORDMANN (J.)		GREMY (F.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)	Physiologie	GIRARD (Fr.)
Chirurgie	CERBONNET (G.)	Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.)		

III. — PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

IV. — PROFESSEURS ASSOCIES

Hormonologie	MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiologique	SCHWARTZ (D.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Mlle CHANTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque	
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1938, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A ma femme,

A mon père,

A ma mère,

A mon fils,

A ma fille,

A Monsieur le Professeur J. LE BEAU
Neuro-Chirurgien de la Salpêtrière,

qui me fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse

A Monsieur le Professeur A. DELMAS

qui m'a permis l'étude de la Neuro-Anatomie

A Monsieur le Professeur agrégé S. BRION,

qui m'a fait profiter de son expérience de neuropathologiste,

A Mademoiselle le Docteur O. SCHWITSCH, Médecin de l'Institut
Gustave Roussy,

qui m'a donné accès à ses dossiers d'ependymomes du 4ème ventricule
(radiothérapie)

A mes Maîtres,

Monsieur le Professeur P. GARCIN

Monsieur le Professeur P. CASTAIGNE

Monsieur le Professeur A. SICARD

Monsieur le Docteur G. GUIOT, Neuro-chirurgien des Hôpitaux de Paris

A Monsieur le Docteur P. BILLET, Neuro-chirurgien des Hôpitaux de Paris

A Messieurs les Professeurs agrégés P. RONDOT

D. LAPLANE

J. NATALI

A Mes Maître d'Externat

Monsieur le Professeur G. LAURENCE

Monsieur le Professeur agrégé J.M. BOUVIER

Monsieur le Professeur J. LENEVE

Monsieur le Docteur J. SIGWALD

Monsieur le Professeur L. de GENNES

Monsieur le Professeur agrégé J. HEUTT

Monsieur le Professeur DENOIX

INTRODUCTION

Lorsque nous avons fait , avec le Docteur J. ROUGERIE, l'analyse de 84 observations de tumeurs du cervelet et du IVème ventricule chez l'enfant, (XXIIème Congrès des Pédiatres de Langue Française - Paris 1967), nos propres constatations, corroborant les données de la littérature, nous ont montré que l'épendymome suscitait encore beaucoup de controverses et que l'accord n'était pas fait sur le meilleur traitement à lui apporter, s'opposant ainsi aux certitudes acquises dans les autres variétés tumorales par tous les auteurs et que reflète notre statistique :

1) Très bon pronostic de l'astrocytome :

- mortalité opératoire inférieure à 3% sur 44 cas
- séquelles neurologiques graves peu fréquentes : 6%
- récurrence exceptionnelle : 1 seul cas, où la tumeur infiltrait le tronc cérébral.

2) Très bon pronostic aussi des variétés rares de néo-formations bénignes (angioréticulome, tuberculome, angiome caverneux, abcès) où nous n'avons en registre ni décès opératoire, ni récurrence.

3) Au contraire, les médulloblastomes, sarcomes, glioblastomes, ont une très lourde mortalité opératoire (26%) et récidivent à court terme quelle qu'ait été l'importance de l'exérèse ; les survies au delà de 5 ans restent très exceptionnelles (aucune dans notre série de 24 cas).

L'épendymome, tumeur plus rare, ne permet pas les mêmes certitudes et ses caractères sont très diversement appréciés même chez ceux qui en ont observé le plus grand nombre, que ce soient les Neuropathologistes, les Chirurgiens ou les Radiothérapeutes.

HISTOLOGIQUEMENT, certains en font une tumeur essentiellement bénigne (ZULCH - BIGGART) même si elle est capable de greffes médullaires et de récurrences rapides in situ ; d'autres , au contraire, une tumeur à laquelle on peut reconnaître des grades de malignité, base d'une appréciation pronostique valable (KERNOHAN).

CHIRURGICALEMENT, l'attitude est partagée entre ceux qui, à la suite de CUSHING et BAILEY, considèrent que c'est le lieu d'insertion de l'épendymome qui doit dicter la conduite à tenir : exérèse complète des tumeurs insérées sur

le toit ventriculaire et le récessus latéral, exérèse partielle de celles nées du plancher du ventricule, et ceux qui - se plaçant dans la perspective d'une tumeur bénigne - pensent qu'il faut en faire l'exérèse complète à tout prix. Telle était l'opinion d'OLIVECRONA qui est en fait revenu sur cette attitude devant une mortalité opératoire très élevée (50%) et des résultats à distance médiocres (presque tous ses malades ont récidivé dans les trois ans ; il faut souligner qu'ils n'avaient pas reçu d'irradiation post-opératoire).

Les RADIOTHERAPEUTES n'étant pas tous d'accord sur la fréquence exacte des greffes médullaires - qu'elles soient purement microscopiques ou qu'elles aient une expression clinique - n'adoptent pas la même conduite d'irradiation : tout le névraxe pour certains, la fosse postérieure seule, pour d'autres. (KRICHEFF et coll. en particulier, dont l'expérience est la plus vaste).

A côté de ces divergences, il faut encore noter que :

- CLINIQUEMENT, l'épendymome se distingue des autres tumeurs du cerveau et du IVème ventricule par une symptomatologie plus polymorphe qui peut être la source d'erreurs ou de retards diagnostiques.

- QUANT AUX EXAMENS COMPLEMENTAIRES, malgré leur multiplicité, ils n'apportent que rarement la preuve pré-opératoire de l'infiltration du plancher du IVème ventricule.

Ce travail s'appuyant sur 24 observations d'épendymomes de la fosse postérieure, provenant des services de nos Maîtres, le Professeur J. LE BEAU, les Docteur G. GUIOT et J. ROUGERIE, envisagera ces divers points de controverse et tentera de mieux préciser les indications thérapeutiques.

CHAPITRE I

- Historique
- Age
- Sexe
- Fréquence

I - HISTORIQUE

L'Ependymome a d'abord été individualisé sur le plan histologique en 1902 par SAXER et surtout MALLORY qui, à partir de trois cas, en fait une description très complète à laquelle peu sera ajouté ultérieurement.

En 1903, lors de sa première observation d'épendymome du quatrième ventricule, SPILLER est frappé par le fait que cette tumeur envoie à travers le trou de Magendie une expansion descendant dans le canal rachidien, en arrière de la moëlle cervicale.

En 1907, le même auteur décrit un deuxième caractère fondamental de l'épendymome : son aptitude à essaimer. Il a observé en effet un épendymome du 4ème ventricule accompagné d'une tumeur de même aspect histologique dans la région dorsale basse, qu'il pense être une métastase.

KRAUSE et OPPENHEIM publient en 1912 la première exérèse chirurgicale, mais c'est à CUSHING - dont l'expérience opératoire de l'épendymome commence également en 1912 par une intervention purement exploratrice - et à son élève BAILEY, que l'on doit les premières études d'ensemble, cliniques, opératoires et histologiques (1924 à 1927).

Faisant le point après l'exérèse de 2000 tumeurs intra-crâniennes en 1932, CUSHING indique sa déception devant les résultats obtenus dans l'épendymome du 4ème ventricule : 19 cas avec une mortalité opératoire de 26,3%. Il conseille de ne pas chercher à faire l'ablation de la zone d'insertion tumorale sur le plancher ventriculaire.

- De MARTEL et GUILLAUME (1934) n'ont observé qu'un seul épendymome parmi les 139 tumeurs de la loge cérébelleuse opérées entre 1920 et 1933. Ils ne donnent à son sujet que des notions générales insistant toutefois - comme l'avait déjà fait CUSHING - sur le site d'insertion de la tumeur qui peut se faire sur le plancher lui-même, tout spécialement dans la partie bulbaire du calamus, ou sur le revêtement épendymaire du toit du ventricule, laissant libre le plancher.

D'autres études s'attachent aux problèmes cliniques et histologiques : LEREBoullet (1933) qui a colligé dans sa thèse 345 observations de tumeur du 4ème ventricule, rencontre 27 épendymomes.

Il individualise un syndrome clinique caractéristique de l'insertion tumorale sur le plancher du récessus latéral.

COURVILLE (1936) corrobore opératoirement ce fait, en montrant qu'une telle tumeur aura tendance à s'extérioriser par le trou de Luschka et à se développer dans la citerne ponto cérébelleuse.

KERNOHAN entreprend à partir de 1937 une série d'études consacrées essentiellement aux aspects histologiques de l'épendymome, à sa parenté avec le papillome choroidien, et propose une classification basée sur des grades de malignité qui aurait une valeur pronostique formelle.

- Ultérieurement, les publications concernant l'épendymome seront surtout le fait des radiothérapeutes qui codifient peu à peu le traitement à apporter à cette tumeur et à ses éventuelles greffes médullaires (BOUCHARD et PEIRCE - 1960 - PHILIPS - 1964), KRICHEFF et coll. (1964) surtout, qui publient une vaste série de 52 épendymomes sous tentoriels avec une survie à 5 ans de 33% (45% en éliminant les décès post-opératoires), alors que "jamais le chirurgien n'a eu l'impression de tout enlever".

- La seule grande statistique exclusivement chirurgicale est celle d'OLIVECRONA (1967) : 68 cas, avec des résultats très décevants : mortalité opératoire s'élevant à près de 50%, 39% de décès par récurrence précoce (moins d'un an), après exérèse subtotale dans les épendymomes naissant du plancher du 4ème ventricule, qui sont les plus fréquents. Pronostic médiocre de ceux qui naissent du toit du ventricule : mortalité opératoire : 27%, récurrences entraînant le décès en moins de 3 ans dans 36% des cas.

Tel est le bilan d'une tumeur réputée "bénigne" dans l'expérience du neuro-chirurgien qui en a opéré jusqu'à présent le plus grand nombre.

II - A G E

L'épendymome du 4ème ventricule est une tumeur qui survient le plus souvent dans l'enfance et l'adolescence, fait qui avait déjà été noté par BAILEY et CUSHING, mais qui peut se voir aussi à l'âge adulte.

Dans la plus importante statistique numérique où cette notion d'âge est précisée, celle de KRICHEFF et coll., l'âge moyen est de 15,4 ans.

Dans notre statistique personnelle de 24 cas, il est de 12,8 ans, le plus jeune opéré avait un an, le plus âgé 58 ans. 18 malades avaient moins de 15 ans, 6 dépassaient cet âge.

Il faut remarquer que cet âge moyen est celui au moment de l'intervention, l'évolution préopératoire parfois très longue le ferait baisser de façon notable. On le fixait au début de l'expression clinique de l'affection. (l'incertitude fréquente quant à la date précise de ce début nous a fait rejeter l'évaluation de cette moyenne).

III - S E X E

La fréquence selon le sexe est variable suivant les statistiques, dans celles où il est noté, il existe une prédominance masculine :

- particulièrement nette dans notre statistique et celle du Docteur SCHWEISGUTH (exclusivement infantile) :

respectivement

18 malades du sexe masculin pour 6 du sexe féminin

11 malades du sexe masculin pour 6 du sexe féminin

- la statistique de KRICHEFF fait état de 32 hommes contre 22 femmes.

(l'importante série d'OLIVECRONA ne précise ni l'âge ni le sexe)

IV - F R E Q U E N C E

1) Par rapport aux gliomes encéphaliques, en général la fréquence de l'épendymome du 4ème ventricule est :

- faible dans les statistiques incluant adultes et enfants

- notablement plus élevée dans celles qui sont exclusivement infantiles où les tumeurs de la fosse postérieure sont aussi relativement plus nombreuses (KEITH).

AUTEUR	ANNEE	NOMBRE DE TUMEURS	POURCENTAGE d'épendymomes du V. 4
CUSHING	1932	862	1,8%
TONNIS	1938	295	6 %
KEITH	1949	359	10 %

2) Par rapport AUX EPENDYMOMES SUS TENTORIELS, toutes les statistiques concordent pour relever la plus grande fréquence des localisation infratentorielles.

KRICHEFF 74%

OLIVECRONA 66%

3) Il est surtout intéressant d'apprécier la fréquence relative de l'épendymome par rapport aux AUTRES VARIETES DE TUMEURS DU CERVELET ET DU 4ème VENTRICULE ; elle se situe entre 8 et 15%.

AUTEURS	ANNEE	NOMBRE DE TUMEURS DU CERVELET ET DU V4	POURCENTAGES D'EPENDYMOMES
CUSCHING	1932	203	8%
ZULCH (E)	1940	104	10%
KEITH (E)	1949	281	12%
INGRAHAM et MATSON	1952	115	10,5%
ROUGERIE : (E) et HOUTTEVILLE	1967	84	12%
LEPINTRE (E)	1967	138	15,2%

(E) Statistiques portant exclusivement sur des enfants.

CHAPITRE II - E T U D E A N A T O M I Q U E

- IVème VENTRICULE
- ANATOMO-PATHOLOGIE MACROSCOPIQUE
- ANATOMO-PATHOLOGIE MICROSCOPIQUE

IVème VENTRICULE - RAPPEL ANATOMIQUE

L'épendymome qui tapisse la cavité du 4ème ventricule et se poursuit avec celle du canal centromédullaire en bas et celle de l'aqueduc de Sylvius en haut, recouvre les noyaux d'origine des nerfs crâniens, situés dans le plancher ventriculaire et participe à la formation des éléments du toit. Elle émet enfin une expansion dans les récessus latéraux.

I - LE PLANCHER VENTRICULAIRE

Les noyaux d'origine des nerfs crâniens s'ordonnent selon deux plans, superficiel et profond, aux deux étages, bulbaire et protubérantielle du plancher du 4ème ventricule.

a - EN SITUATION SUPERFICIELLE, par rapport à l'épendyme, de dehors en dedans :

1) LES NOYAUX VESTIBULAIRES occupant une très large place dans l'angle latéral du ventricule (aile blanche externe bulbaire, aire vestibulaire protubérantielle).

2) LE NOYAU MOTEUR DORSAL DU PNEUMOGASTRIQUE ou NOYAU CARDIO PNEUMO ENTERIQUE (aile grise) chargé du contrôle viscéro moteur cardiaque pulmonaire, digestif et vésical. En dehors et au dessous de l'aile grise : l'AREA POSTREMA. A l'étage protubérantielle (fovea inférieur) les NOYAUX LACRYMO-MUCO-NASAL et SALIVAIRES SUPERIEUR et INFÉRIEUR.

3) NOYAUX SOMATO-MOTEURS

- VI (eminencia vermis)
- XII (aile blanche interne)

b - EN SITUATION PROFONDE :

1) La longue colonne sensitive du TRIJUMEAU

2) Le NOYAU DU FAISCEAU SOLITAIRE, situé juste en avant du noyau moteur dorsal du X, où aboutissent les fibres de la sensibilité viscérale générale et les fibres du goût.

3) Le NOYAU AMBIGU à l'étage bulbaire, les noyaux MOTEUR DU FACIAL et MASTICATEUR à l'étage protubérantielle.

Le noyau ambigu voit partir les fibres motrices des IX et X à destinée branchiale (noyau PHARYNGE de DELMAS).

c) A ces noyaux nettement figurés s'ajoutent des zones où se trouve la FORMATION RETICULEE jouant un rôle dans les relations avec les étages encéphaliques sus-jacents - l'hypothalamus tout particulièrement - et la moëlle, et des "centres vitaux" qu'apprend la physiologie :

- Centre respiratoire au voisinage du bec du calamus scriptorius
- Centre cardiaque au voisinage des noyaux du X
- Centres vaso-moteur, thermorégulateur, de régulation métabolique, glucidique en particulier, qui ne paraissent pas avoir de localisation précise.

II - LE TOIT DU IVème VENTRICULE

Il est formé de trois parties, de haut en bas :

a- LA VALVULE DE VIEUSSENS ("voile médullaire antérieur" des auteurs anglo-saxons), tendue entre les pédoncules cérébelleux supérieurs.

b- LA FACE ANTERIEURE DU VERMIS, qui constitue le faite du toit ventriculaire, à partir duquel rayonnent les lobules vermiens, et qui est surplombée des NOYAUX DU TOIT.

c- L'ETAGE INFERIEUR est de structure plus complexe :

- sur des languettes nerveuses atrophiées situées sur le bord interne des clavae et des corps testiformes (OBEX dans l'angle d'écartement des clavae, LIGULAE INFERIEURES) s'insère une MEMBRANA TECTORIA, à vrai dire peu distincte du revêtement épendymaire lui-même, fenêtrée à sa partie inférieure par le trou de Magendie.

- sur la membrana tectoria repose la TOILE CHOROÏDIENNE INFERIEURE (l'ensemble formant le "voile médullaire postérieur") qui est le feuillet antérieur de la pie-mère invaginée dans l'espace que forment :

en arrière, la face inféro antérieure du vermis inférieur et des amygdales cérébelleuses latéralement.

en avant, la membrana tectoria et la face postérieure du bulbe

Cet espace rempli de L.C.R constitue la GRANDE CITERNE, en communication avec les espaces sous-arachnoïdiens latéro-bulbaire et cervical.

- DISPOSITION DES PLEXUS CHOROÏDES :

Deux plexus verticaux, paramédians, s'étendent du trou de Magendie en bas au point de réflexion de la toile choroïdienne sur la valvule de Tarin (languette d'union transversale de la membrana tectoria et du vermis) en haut. Les plexus choroïdes changent alors de direction devenant PLEXUS CHOROÏDES LATÉRAUX, transversaux, qui s'étendent très loin en dehors jusqu'au dessous du FLOCCULUS de la face antérieure des hémisphères cérébelleux.

La présence de ces plexus choroïdes latéraux a contribué aux discussions anatomiques concernant :

III - L'ANATOMIE DU RECESSUS LATERAL ET DES TROUS DE LUSCHKA

- Les descriptions classiques (POIRIER) décrivent au 4ème ventricule un diverticule prolongeant l'angle latéral au dessous de la zone de réunion des pédoncules cérébelleux supérieur, moyen et inférieur. C'est le RECESSUS LATERAL dont les autres limites sont :

en avant, la face postérieure du corps restiforme, au moment où il se porte en arrière pour devenir pédoncule cérébelleux inférieur. C'est à ce niveau que se trouvent les NOYAUX COCHLEAIRES (Tubercule acoustique).

en arrière et en bas : la LIGULA SUPERIEURE, qui fait un angle droit avec l'inférieure en se portant en dehors jusqu'à la ligne d'insertion des nerfs mixtes.

La ligula supérieure est plus ou moins développée : simple lamelle ou au contraire demi-cornet par où s'échappent les plexus choroïdes latéraux.

- Le TROU DE LUSCHKA est situé à l'extrémité externe du récessus latéral, entre le PAQUET ACOUSTICO-FACIAL en haut, les RACINES SUPERIEURES DU GLOSSO-PHARYNGIEN en bas. Il fait communiquer le 4ème ventricule et la CITERNE PONTO-CEREBELLEUSE.

- L'épendyme qui recouvre la paroi postérieure et inférieure du trou de Luschka est appelée par BAILEY "voile médullaire latéral". KERNOHAN, MILLEN, ALEXANDER l'ont étudié anatomiquement et ont montré le développement possible d'épendymomes à partir de lui.

S'élevant contre cette conception qui est celle de la plupart des neuro-anatomistes (METTLER, RANSON et CLARK, CROSSBY et coll.), de RIBET et ultérieurement PATURET ont nié l'existence d'une continuité entre l'angle latéral et le récessus, qui serait pour eux une formation extra-ventriculaire ; l'épendyme du toit ventriculaire serait simplement refoulé par le plexus choroïde latéral qui en aucun cas ne ferait saillie dans le ventricule lui-même ; le trou de Luschka serait un artefact de dissection.

- Il semble en fait que le trou de Luschka - de même que celui de Magendie - ne soit pas une formation absolument constante et POIRIER, se référant à HESS, le signalait déjà (la ligula fermant l'orifice 2 fois sur 54), l'argument d'un artefact post-mortem ne résiste pas aux constatations des examens de contraste et opératoires comme dans nos observations n°1 et 12.

IV - VASCULARISATION DU PLANCHER DU IV^{ème} VENTRICULE

Elle est tributaire du système vertébro-basilaire ainsi que l'ont établi les travaux de FOIX et MILLEMAND et ceux, plus récents, de LAZORTHES et ^{D^e}GILLILAN. En suivant ce dernier auteur, on voit que les artères perforantes médianes atteignent l'épendyme ventriculaire et irriguent ainsi la colonne somato-motrice, et que la vascularisation du reste du plancher ventriculaire est plus complexe. Celle de la région bulbaire où se trouvent les noyaux végétatifs du X est la suivante :

- essentiellement par des branches perforantes de l'artère cérébelleuse postérieure et inférieure (circonférentielle longue) ; ces artères du territoire vasculaire bulbaire latéral n'atteignent pas l'épendyme.

- accessoirement par les branches terminales de cette même artère qui vascularisent le toit, les plexus choroïdes et entrent ainsi par les trous de Luschka pour donner à l'épendyme et aux noyaux du X, et par les rameaux terminaux de l'artère spinale postérieure.

Le mode de vascularisation de l'AREA POSTREMA a fait l'objet d'études sur l'animal et sur l'homme (CAMMERMEYER). C'est une zone possédant un réseau très dense de capillaires sinusoïdes d'où sont issues des anses capillaires sous-épendymaires, et drainée par une veine arciforme profonde se rendant aux veines collectrices bulbaires. Ce type de circulation est celui rencontré dans les noyaux végétatifs ventraux du diencéphale et du lobe postérieur de l'hypophyse. Physiologiquement, l'area postrema joue un rôle important dans la diffusion de substances du sang dans le L.C.R. et se présente comme un ORGANE REGULATEUR DE LA CIRCULATION SANGUINE DE TOUT LE RHOMBENCEPHALE.

ANATOMO-PATHOLOGIE MACROSCOPIQUE

I - ASPECT - CONSISTANCE - VASCULARISATION

L'épendymome est généralement de couleur chamois, parfois grise, ailleurs rougeâtre.

Sa surface lobulée, qui l'a fait comparer au placenta, et ses contours réguliers, sont recouverts parfois d'une véritable CAPSULE favorisant son clivage.

Sa consistance est variable :

- c'est habituellement une tumeur ferme, s'opposant au médulloblastome, friable.
- mais ailleurs fluide, s'enlevant par aspiration
- ou au contraire très dure, se laissant difficilement trancher ou morceler.

L'épendymome contient parfois des CALCIFICATIONS visibles à l'oeil nu ; il n'est classiquement pas kystique en variété sous-tentorielle (KERNOHAN qui signale 8 épendymomes kystiques sur 75 cas, ne précise pas la localisation supra ou sous-tentorielle : un épendymome de notre série (obs.n°5) contenait deux petits kystes, mais il s'agissait d'une tumeur irradiée 7 ans auparavant.)

- Enfin, l'épendymome est parfois très hémorragique, voire nécrotique, mais peut, au contraire, être quasiment avasculaire.

Il faut remarquer que le caractère hémorragique est généralement beaucoup plus marqué au voisinage de la zone d'insertion que dans les prolongements tumoraux, cervical en particulier, fait qui est noté aussi par ZULCH. La présence d'une riche vascularisation au niveau de la zone d'insertion et les conséquences de technique opératoire qui en découlent - telle que la nécessité de coagulations pour assurer l'hémostase près du plancher - entrent pour une grande part dans la gravité opératoire.

EN CONCLUSION, l'épendymome se caractérise par la variabilité de sa coloration, de sa consistance et de sa vascularisation. Variabilité d'une tumeur à l'autre mais surtout VARIABILITE AU SEIN D'UNE MÊME TUMEUR, ce qui l'oppose au monomorphisme habituel des autres tumeurs du 4ème ventricule et du cervelet.

II - LIEUX D'INSERTION

A) L'INSERTION SUR LE PLANCHER VENTRICULAIRE est de loin la plus fréquente (17 cas sur 24).

- la surface d'implantation est variable : entre 1/2 et 3 cm². Nous n'avons jamais observé de pédicule d'insertion comme le signalent certains (DARER) ; l'épendymome, dans notre série, a toujours été une TUMEUR SESSILE.

- le site d'insertion électif est la partie bulbaire du plancher dans sa partie médiane (calamus), parfois même tout en bas, dans l'angle d'écartement des clavae (6 cas).

Ailleurs, c'est le plancher bulbaire tout entier (2 cas) et parfois plus : extension aux deux angles latéraux (3 cas)

Nous avons aussi observé l'insertion :

- sur toute une moitié latérale du plancher (3 cas)
- sur la partie protubérantielle médiane (1 cas)

Une modalité d'insertion particulière, que nous avons rencontrée 2 fois, (obs. n° 1 et 17) est celle qui se fait exclusivement sur les deux angles latéraux. La tumeur passe en pont sur la partie médiane du plancher et pousse éventuellement des prolongements dans les trous de Luschka (obs. n°1).

La raison de la fréquence d'insertion sur le plancher bulbaire n'est pas connue. Tout au plus peut on noter avec BAILEY que c'est à ce niveau que la couche des cellules épendymaires est la plus épaisse et que c'est là qu'elles ont leur caractère le plus primitif (cellules ciliées).

A vrai dire, la notion d'insertion sur le plancher ventriculaire nous paraît devoir être discutée devant le contraste qu'il existe souvent entre :

- d'une part, une grande surface d'implantation et l'envahissement très peu important du plancher (1 à 2 mm de profondeur quand l'exérèse a été jugée macroscopiquement complète).

- d'autre part une très petite surface d'implantation et une extension tumorale importante dans les lobes ou le vermis cérébelleux.

C'est pourquoi nous pensons avec OLIVECRONA (1967) qu'il est préférable de ranger ces tumeurs sous la rubrique "épendymomes naissant du plancher ventriculaire ou contractant avec lui d'intimes adhérences", les deux variétés étant réunies par la même difficulté technique d'exérèse et, partant, la même gravité

- OLIVECRONA range dans cette catégorie 53 des 68 épendymomes du 4ème ventricule qu'il a opérés (77,91%).

- Dans notre série, 70,83% des cas lui appartiennent.

B) INSERTION SUR LE TOIT VENTRICULAIRE.

Elle est beaucoup plus rare.

- OLIVECRONA l'observe 15 fois sur 68.

La tumeur naît de l'un des deux versants du toit ventriculaire (voiles médullaires antérieur et postérieur des auteurs anglo-saxons) sans qu'il précise la fréquence relative.

Nous n'avons observé que des épendymomes nés du voile postérieur, c'est à dire de la partie bulbaire du toit (5 cas sur 24).

Les proportions sont donc à peu près les mêmes dans les deux statistiques environ un épendymome du toit pour quatre épendymomes du plancher ventriculaire.

C) L'INSERTION SUR LE "VOILE MEDULLAIRE LATERAL"

c'est à dire sur le prolongement épendymaire du récessus latéral, est une éventualité très rare (1 cas de notre série, obs. n°12) mais intéressante du fait du développement tumoral, soit exclusivement dans l'angle ponto-cérébelleux (KERNOHAN, WOLTMAN et ADSON), soit à la fois dans celui-ci et dans le 4ème ventricule (COURVILLE et BROUSSALIAN ; observ. personnelle).

D) Une tumeur de notre série (obs. n°5) est difficile à définir quant à son point de départ car, opératoirement, elle se trouvait dans le lobe cérébelleux droit et s'étendait par la voie des pédoncules cérébelleux inférieur et moyen dans la calotte bulbo-protubérantielle droite, sans envahir l'angle ponto-cérébelleux. Comme cette tumeur avait été irradiée sans intervention préalable 7 ans auparavant, il y a peut être lieu d'incriminer, comme pour les formations kystiques qu'elle contenait, l'action de la radiothérapie dans la perte apparente de connexions avec l'épendyme. A moins qu'elle ne se soit développée aux dépens d'éléments épendymaires aberrants tels que CHUSID en a rencontré à l'intérieur des corps restiformes d'un nourrisson mort d'un épendymome du récessus latéral et dont KERNOHAN et MILLEN ont aussi souligné l'existence.

III - EXTENSION TUMORALE

L'épendymome :

- bourgeoine dans la cavité ventriculaire
- infiltre les éléments nerveux à son contact
- s'échappe par les orifices ventriculaires dans les citernes de voisinage

grande citerne surtout par le trou de Magendie
citerne ponto-cérébelleuses par les trous de Luschka

Cette PROLIFERATION DANS LES CITERNES est un de ses caractères fondamentaux.

A) EXTENSION VENTRICULAIRE

- L'épendymome occupe plus ou moins complètement la cavité ventriculaire.
- Comme il naît le plus souvent dans la partie inférieure du 4ème ventricule - plancher ou toit - c'est celle-ci qui est le plus généralement comblée, alors que la partie supérieure reste libre (explication de l'image "en tulipe renversée" de la ventriculographie).

Parfois, toute la cavité ventriculaire est remplie par la tumeur qui peut même pousser des prolongements dans l'aqueduc dilaté (image cupuliforme) voire même dans la partie postérieure du 3ème ventricule (RINGERTZ et REYMOND)

- Le fait important est que l'extension ventriculaire se moule aux parois mais ne les envahit pas. Il est ainsi possible d'accoucher un gros fragment tumoral siégeant dans la partie protubérantielle et dans l'aqueduc sans difficulté technique dans une région d'accès opératoire malaisé.

B) EXTENSION AU PARENCHYME NERVEUX

1 - INFILTRATION DU PLANCHER VENTRICULAIRE

Les noyaux d'origine des nerfs crâniens situés immédiatement sous le revêtement épendymaire et la mince couche gliale qui le double, doivent, en théorie, être rapidement détruits par une tumeur née de l'épendyme et infiltrant le plancher. De nombreux auteurs ont d'ailleurs fait de leurs signes d'atteinte première au cours de l'évolution d'une tumeur de la fosse postérieure, la preuve de sa naissance à partir du plancher (BAILEY, de MARTEL, LERBOULLET).

En fait, comme nous l'avons dit, les constatations opératoires ont montré que l'infiltration du plancher était, sauf dans un cas (obs. n°1 bis : épendymome de l'angle latéral récidivé), très peu importante. Cette notion est confirmée par les examens histologiques pratiqués post mortem.

C'est ainsi que dans notre observation n°9 où l'épendymome adhérait étroitement au calamus, il n'existait à la vérification histologique aucune infiltration tumorale du plancher. Il en est de même dans notre observation n°24.

Dans notre observation n°1 bis, (décès 18 mois après la 2ème intervention où l'exérèse n'a été que partielle) il existe une infiltration tumorale des pédoncules cérébelleux inférieurs, mais les lésions les plus importantes consistent en une disparition du noyau dentelé d'un côté, une démyélinisation des pédoncules cérébelleux supérieurs et surtout des deux olives bulbaires (la malade avait d'ailleurs un nystagmus du voile).

Ainsi, à la lumière de cas opératoires et de quelques observations anatomiques, nous pensons que l'infiltration du plancher ventriculaire n'est pas le fait majeur des épendymomes qui s'y insèrent, que les signes cliniques d'atteinte des nerfs crâniens sont dus essentiellement à la compression des noyaux, et singulièrement de ceux des VI et VIII vestibulaire qui font saillie dans la cavité ventriculaire - opinion qui est encore étayée par une symptomatologie régressive (obs. n°20). De nombreux épendymomes ne sont donc peut-être pas nés du plancher, mais ont contracté secondairement des adhérences avec lui, conclusion qui plaide pour un diagnostic plus précoce de ces tumeurs. Enfin, dans la symptomatologie résiduelle, les processus de démyélinisation nous paraissent jouer un très grand rôle ainsi que notre observation en témoigne.

2 - INFILTRATION DU CERVELET.

Elle nous est apparue au contraire beaucoup plus fréquente que classiquement quel que soit le lieu d'insertion apparent.

- Dans les épendymomes du toit, cette infiltration existe 4 fois sur 5.
- Dans les épendymomes du plancher, nous l'avons constaté 13 fois sur 17, 3 fois le vermis seul était infiltré.

Dans un seul cas (obs. n°8) cette infiltration était très importante (tout un lobe cérébelleux). Ailleurs, elle s'étendait à la partie inféro-interne des lobes et au vermis inférieur.

C) EXTENSION CISTERNALE

1 - GRANDE CITERNE ET ESPACES SOUS-ARACHNOIDIENS CERVICAUX

Dès les premières observations d'épendymomes du 4ème ventricule, et malgré le caractère limité des statistiques, la propension de cette variété de tumeur à gagner la grande citerne et à recouvrir la face postérieure de la moelle cervicale fut signalée (SPILLER, BAILEY et CUSCHING).

Il s'agit en effet d'une CARACTERISTIQUE SPECIFIQUE de l'épendymome qui permet d'en faire le diagnostic opératoire. Nous ne l'avons pas rencontré dans les autres variétés tumorales, dans les deux seuls cas où existait une expansion cisternale parmi les 84 tumeurs que nous avons analysées en 1967 (un médulloblastome et un astrocytome) l'examen histologique approfondi a montré qu'il s'agissait en fait de tumeurs complexes contenant des zones épendymaires.

a- ASPECTS - RAPPORTS

Dès l'ouverture de la dure-mère de la fosse postérieure, l'expansion est visible; sous arachnoïdienne, elle fait issue, par le trou de Magendie, entre les amygdales cérébelleuses, qu'elle soulève; elle masque la face postérieure du bulbe et de la moelle cervicale haute qu'elle a tendance à déborder latéralement.

Ses adhérences avec le bulbe et la moelle sont plus ou moins étroites, mais quand l'expansion atteint les éléments vasculaires (artère vertébrale parfois, artère cérébelleuse postérieure et inférieure plus souvent) et les nerfs (nerfs mixtes, premières racines cervicales) elle contracte avec eux des rapports si étroits qu'il est en général impossible de l'en séparer.

b- IMPORTANCE DE L'EXPANSION

Elle s'étend généralement jusqu'au niveau de l'axis, mais peut descendre beaucoup plus bas, jusqu'à C5 dans notre observation n°16 où elle était responsable de toute la symptomatologie clinique et radiologique.

Dans d'autres cas, toute la grande citerne est envahie, mais l'expansion ne franchit pas le trou occipital.

Ailleurs enfin, il faut, pour la voir, plus ou moins extériorisée par le trou de Magendie, écarter les amygdales éventuellement engagées.



Photo n°1

Ependymome extériorisé par le trou de Magendie, soulevant les amygdales cérébelleuses et coiffant la face postérieure de la moelle cervicale sur ses trois premiers segments. (obs. n° 13).

c- FREQUENCE

RINGERTZ et REYMOND (1949) rencontrent une expansion cisternale dans près de la moitié des 33 épendymomes opérés alors par OLIVECRONA.

KRICHEFF et coll. (1964) constatent que 36 fois sur 52 épendymomes, la grande citerne est envahie, avec 16 fois envahissement des espaces sous-arachnoïdiens cervicaux postérieurs.

Dans notre série (en éliminant un compte-rendu opératoire insuffisant), nous l'observons 15 fois sur 23 cas.

d- CORRELATIONS AVEC LE LIEU D'INSERTION

Pour OLIVECRONA, la présence d'une expansion tumorale par le trou de Magendie, signe dans tous les cas l'insertion de l'épendymome sur le plancher ventriculaire, et cet auteur conclut qu'il ne faut pas tenter alors d'exérèse complète.

Cette position est trop absolue, car si nous notons une expansion cisternale dans 13 épendymomes du plancher sur 16 (81,25%), nous la rencontrons aussi dans deux épendymomes du toit ventriculaire sur cinq, et dans ces deux cas, l'exérèse a été complète.

Signalons encore que parmi les 17 épendymomes du plancher ventriculaire dont nous avons consulté le dossier dans le service du Docteur SCHWEISGUTH, 14 avaient une expansion cisternale (proportion identique à notre statistique).

2 - CITERNE PONTO-CÉRÉBELLEUSE

a- REVUE DE LA LITTÉRATURE

C'est une éventualité plus rare, dont EHLERS et COURVILLE ont donné en 1936 une description complète en se référant à des cas isolés (HENSCHEN GROSS, BAILEY et CUSHING, FINCHER et COON, GIAMPALMO). Les auteurs décrivaient alors une espèce particulière de coulée tumorale faisant issue par le trou de Luschka et ayant l'apparence et la consistance de la cire fondue, étirant ou incorporant le trijumeau et le paquet acoustico-facial.

KERNOHAN, WOLTMAN et ADSON (1948) ont publié 8 cas d'épendymomes dont un seul avait l'aspect décrit par EHLERS et COURVILLE, et qui étaient développés exclusivement dans la citerne ponto-cérébelleuse, après avoir pris naissance aux dépens de l'épendyme du récessus latéral (ou voile médullaire latéral).

KHUSID et coll. (1956) ont observé un épendymome inséré sur "le bord inférieur du trou de Luschka" et développé à la fois dans la citerne ponto-cérébelleuse et le 4ème ventricule."

En 1961, COURVILLE et BROUSSALIAN reviennent sur l'aspect tumoral particulier de la néoformation cisternale, qu'ils appellent "EPENDYMOE PLASTIQUE", et dont ils ont réuni 8 cas, 3 développés exclusivement dans la citerne ponto-cérébelleuse, 5 à la fois dans la citerne et le 4ème ventricule.



Photo n° 2

Aspect opératoire de l'angle latéral du IV^{ème} ventricule et du trou de Luschka par où passait un prolongement tumoral. Les plexus choroïdes latéraux, à l'extrémité de l'écarteur, occupent les 2/3 du trou de Luschka. La zone d'insertion tumorale apparaît à la partie supérieure de l'angle ventriculaire latéral (obs. n° 1).

b - OBSERVATIONS PERSONNELLES

Nous n'avons pas observé d'épendymome plastique.

Un seul de nos épendymomes se développait largement dans la citerne ponto-cérébelleuse au point de faire de l'atteinte de ses nerfs l'essentiel de sa symptomatologie et de conduire à une voie d'abord paramédiane qui s'est révélée être inappropriée car, s'il existait bien une tumeur de l'angle, celle-ci se prolongeait à travers le trou de Luschka dans le 4ème ventricule par une volumineuse neoformation n'infiltrant pas ses parois (obs. n°12); quand l'exérèse complète a été terminée, les plexus choroïdes latéraux apparaissaient refoulés en arrière, et il n'a pas été possible de dire avec précision où s'insérerait l'épendymome, qui ne contractait en tous cas aucune adhérence ni avec l'épendyme du plancher ni avec celui du récessus latéral

Trois autres épendymomes, insérés sur le plancher, au niveau de l'angle latéral, émettaient une expansion par le trou de Luschka, mais beaucoup moins importante (obs. n°1, expansion par les deux trous de Luschka, obs. n°18 et n°20). Ce n'est que lorsque le cas n°1 a récidivé qu'il avait des signes d'atteinte du V et du VIII, mais par envahissement du plancher.

c - CONCLUSIONS

Il existe, à notre sens, deux types d'épendymomes susceptibles de se développer dans la citerne ponto-cérébelleuse, aux possibilités d'exérèse bien différentes :

- d'une part, les épendymomes qui prennent naissance sur le plancher ventriculaire, au niveau de son angle latéral, et envoient une expansion minime dans la citerne (par une extension de dedans en dehors). Ils partagent les indications opératoires des épendymomes du plancher ventriculaire.

- d'autre part, les épendymomes naissant de l'épendyme du récessus latéral qui pénètrent secondairement dans le vestibule sans envahir ses parois et se développent largement dans l'angle ponto-cérébelleux. Ils doivent être enlevés en totalité.

d) Nous mettons à part notre observation n°3 dont les photographies anatomiques montrent l'extraordinaire développement tumoral extra-ventriculaire, aux étages bulbaire et protubérantiel. Lors de l'intervention, six mois auparavant, il s'agissait d'un épendymome adhérent au plancher bulbaire de façon assez lâche, ce qui avait permis de faire une exérèse macroscopiquement complète. Il n'est pas possible de savoir quel était le lieu d'insertion exact, mais du point de vue pratique, il nous paraît important de connaître cette éventuelle récurrence extra ventriculaire qui pourrait faire l'objet d'une exérèse complète (l'observation clinique, très insuffisante, ne précise pas la symptomatologie dans les mois qui ont précédé la mort).



Photo n° 3

Ependymome extériorisé dans la région latéro et pré-bulbaire, le bulbe est aplati et tordu sur son axe (obs. n° 3 épendymome du IVème ventricule opéré 6 mois avant.

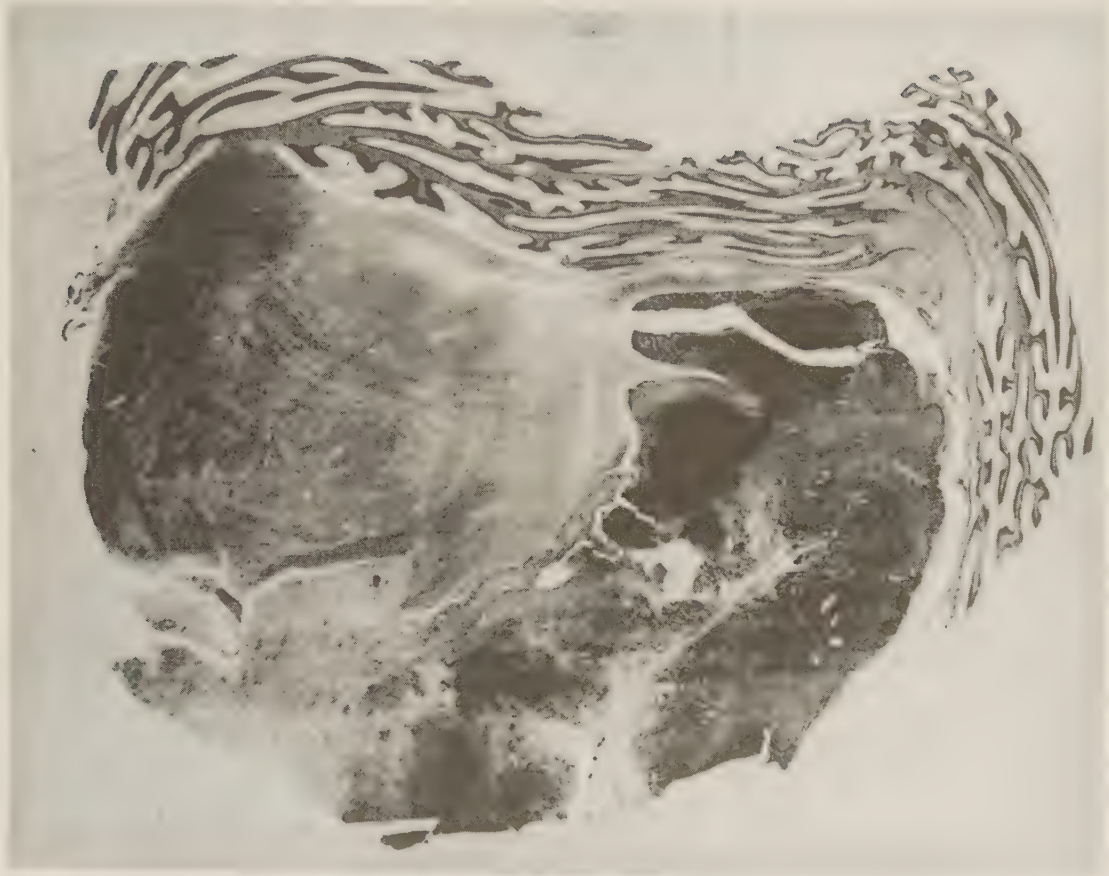


Photo n° 4

Ependymome extériorisé dans la région latéro et pré protubérantielle (même malade que la photo n° 3).

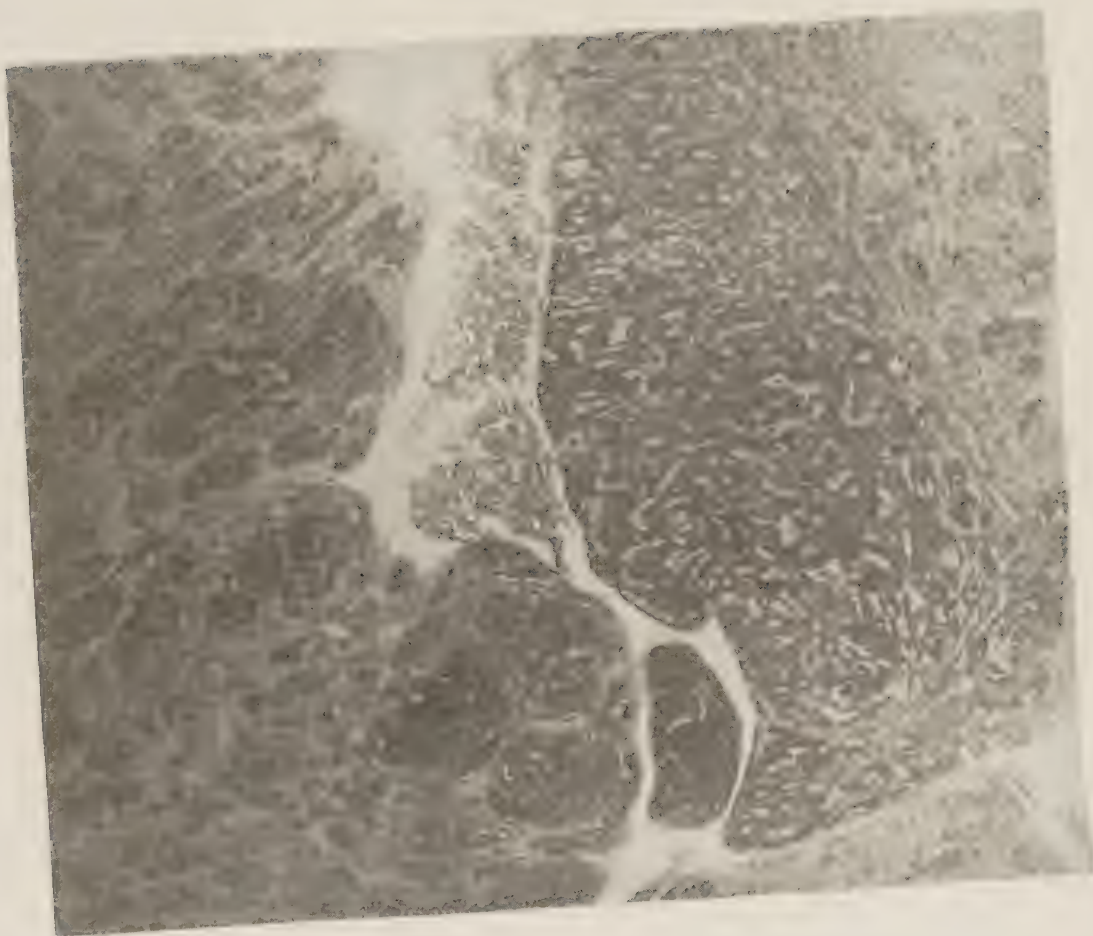


Photo n° 5

Détail de la photo n° 3. Le plexus choroïde latéral a été entraîné par l'épendy-
mome extériorisé.

PAR MAGENDIE		PAR LUSCHKA	
TRIANGLE BULBAIRE	8	7 (1 non précisé)	
TRIANGLE BULBAIRE + ANGLES LATéraux	3	3	1 (pointe à 1 orifice)
ANGLES LATéraux	2	2	1 (pointe aux 2 orifices)
TRIANGLE PROTUBÉRANTIEL	1	0	
MOITIÉ LATÉRALE PLANCHER	3	1 (pointe à 1 orifice)	1 (pointe à 1 orifice)
TOTAL	17	13	3
EPENDYMOMES DU TOIT VENTRICULAIRE : 5		2	0
EPENDYMOME DU VOILE MÉDULLAIRE LAT. 1		0	1 +++
EPENDYMOME DÉVELOPPÉ AUX DÉPENS D'ÎLOTS EPENDYMAIRES ABERRANTS ?		0	0

IV - LES DETERMINATIONS MEDULLAIRES

Vues la première fois par SPILLER (1907), les déterminations médullaires des épendymomes du 4ème ventricule ont été l'objet de plusieurs publications ayant trait :

- à leur nature
- à leur fréquence, clinique et microscopique

A) NATURE

L'opinion la plus courante, à laquelle nous souscrivons, est qu'il s'agit d'ensemencements des espaces sous-arachnoïdiens par des ilots tumoraux venus du néoplasme ventriculaire ; la théorie d'épendymome bipolaire ne nous paraît pas soutenable. En effet :

1) DATE DE SURVENUE

- les signes de compression médullaire ou de la queue de cheval surviennent pratiquement toujours dans les mois (9 à 18) qui suivent l'intervention et éventuellement l'irradiation. Plusieurs auteurs (SVIEN et coll., PERRY, WENTWORTH et BIRDSELL) estiment d'ailleurs que l'acte opératoire et la radiothérapie sont les facteurs de cette dissémination tumorale.

- en opposition à cette fréquence, la précession de l'épendymome médullaire sur celui du 4ème ventricule est une rareté, et si SVIEN et coll. le signalent, il n'y a guère qu'une observation, de PAILLAS et coll., qui en témoigne : épendymome histologiquement malin de la queue de cheval, opéré et irradié, avec, douze ans plus tard, une tumeur de même nature insérée sur le plancher du 4ème ventricule.

2) IL S'AGIT DE NEOFORMATIONS SOUS-ARACHNOIDIENNES

En effet, qu'il s'agisse de constatations opératoires, ou de découverte macro ou microscopique d'examen anatomique (SVIEN, GATES et KERNOHAN), la neoformation :

- n'est pas intramédullaire comme un épendymome développé aux dépens du canal épendymaire, mais toujours sous-arachnoïdienne.
- laisse indemne histologiquement le filum terminale comme l'a prouvé le Dr ROUGERIE au cours de l'exérèse d'une métastase siégeant au niveau de la queue de cheval (obs. n°15).

Enfin, la preuve de la circulation de cellules tumorales dans le liquide lombaire a été apporté plusieurs fois (SAGERMAN ; obs. personnelle n°20).

B) FREQUENCE

1) elle est diversement appréciée :

- SVIEN, GATES et KERNOHAN, examinant 19 moelles de malades ayant eu un épendymome du 4ème ventricule, découvrent 6 métastases sans expression clinique.

- TARLOW et DAVIDOFF en trouvent 3 (dont deux n'avaient pas eu de symptomatologie clinique) sur 8 épendymomes.
- PHILLIPS réunissant 42 épendymomes supra et sous-tentoriels, trouve seulement 2 métastases cliniques.
- KRICHIEF et coll.. n'ont observé aucune métastase à l'examen anatomique de 12 moelles, et une seule, clinique, sur leurs 52 épendymomes sous tentoriels.

2) Il est évident que de telles statistiques sont en fait trop fragmentaires et qu'il faudrait en particulier :

- savoir à quelle date, par rapport à l'intervention sur le 4ème ventricule, a été fait l'examen de la moelle.
- et surtout, pour tirer une argumentation valable quant à irradier ou non systématiquement le contenu rachidien des opérés, pouvoir faire des examens complets, anatomiques et histologiques, de tout le névraxe des malades décédés.

3) Dans notre série, 4 malades ont eu une métastase : 3 ont été opérés (l'un à deux reprises), le quatrième a été irradié sans intervention préalable (obs. n°14).

-Il est ainsi frappant de constater que, parmi les 16 malades ayant survécu à l'intervention sur la fosse postérieure, 1 sur 4 a eu une métastase.

- Dans les 3 cas opérés, la localisation a été différente :

-) cervico-dorsale : coulée tumorale engainant la moelle et ses racines de C6 à D4, inextirpable (obs. n°11)
-) dorsale basse (D9-D10) : tumeur retro-médullaire, ressemblant à un neurinome, avec zone d'adhérences très étroites avec la face postérieure de la moelle (diamètre : 4 mm) rendant l'exérèse complète incertaine à ce niveau. (obs. N°2)
-) lombo-sacrée : tumeur brunâtre, comprimant les dernières racines lombaires, englobant certaines racines sacrées. Filum terminale normal histologiquement. Exérèse complète mais récurrence locale 6 mois plus tard avec cette fois coulée tumorale infiltrant toutes les racines de la queue de cheval et inextirpable (obs. n°15).

- le malade non opéré avait une compression médullaire de niveau D 10.

Dans tous ces cas, le diagnostic histologique a été pratiquement le même que pour la tumeur originelle, enregistrant seulement un aspect plus malin dans l'observation n°2.

C) EN CONCLUSION

1) Les déterminations médullaires des épendymomes du 4ème ventricule sont des métastases. Il ne s'agit pas de tumeur bipolaire.

2) Ces métastases sont fréquentes.

3) Il est possible dans certains cas d'en faire l'exérèse macroscopiquement complète.

- Des métastases viscérales ont parfois été rencontrées, dans les ganglions cervicaux, dans le poumon,

mais nous n'avons pas rencontré de publication de métastase sus-tentorielles contrairement au méduloblastome où elles sont fréquentes.

ANATOMIE-PATHOLOGIE-MICROSCOPIQUE

Il existe deux types cellulaires généralement mélangés dans la constitution des épendymomes :

- la CELLULE EPENDYMAIRE ADULTE
- le SPONGIOBLASTE EPENDYMAIRE avec attache vasculaire

I - Les régions de la tumeur qui sont composées de cellules épendymaires adultes contiennent de nombreux canaux bordés d'un épithélium cylindrique.

Des granulations noirâtres, les PLEOMORPHES, se rencontrent au voisinage du bord libre de la cellule mais ces éléments qui sont très caractéristiques car ils représentent ce qui resta des cils des cellules épendymaires primitives, sont très difficiles à mettre en évidence et nécessitent un examen avec objectif à immersion après coloration à l'hématoxyline phosphotungstique.

II - Les zones où prédominent les spongioblastes épendymaires ont un aspect différent mais aussi caractéristique.

Les cellules à faible teneur en cytoplasme et à noyau riche en chromatine, rond ou ovale, s'ordonnent parfois en PSEUDO-ROSETTES irradiant à partir d'un vaisseau à fine paroi.

Ailleurs les noyaux n'arrivent pas au contact de la paroi vasculaire, il apparaît alors sur les préparations un HALO CLAIR PERIVASCULAIRE parcouru par des prolongements cytoplasmiques radiés, très fins, visibles par coloration à l'hématoxyline phosphotungstique. A un faible grossissement, ces halos donnent à la tumeur un aspect "en peau de léopard" tout à fait typique (ZÜLCN).

III - Un stroma fibrillaire peut exister et la tumeur apparaît alors formée d'un réseau de fibres denses contenant des îlots dispersés de cellules épendymaires.

IV - DES CALCIFICATIONS sont parfois rencontrées.

5 - LES MITOSES sont classiquement rares. Pourtant de nombreux auteurs ont rencontré des épendymomes malins ou EPENDYMOBLASTOMES à la suite de BAILEY et CUSHING qui les décriront mais revinrent plus tard sur cette distinction qui leur paraît être un "raffinement" que rien sur le plan clinique opératoire évolutif ne justifie. Toutefois telle n'est pas l'opinion de KERNHAN qui propose au contraire une classification en 4 grades de malignité de valeur pronostique.

RUSSEL, ZÜLCN ont décrit tels épendymoblastomes où le tissu tumoral a perdu sa différenciation épendymaire et où les cellules, polymorphes, avec de nombreuses mitoses, rendent le diagnostic avec la médulloblastome très difficile.

- Dans notre série 13 tumeurs ont été classées épendymoblastomes.

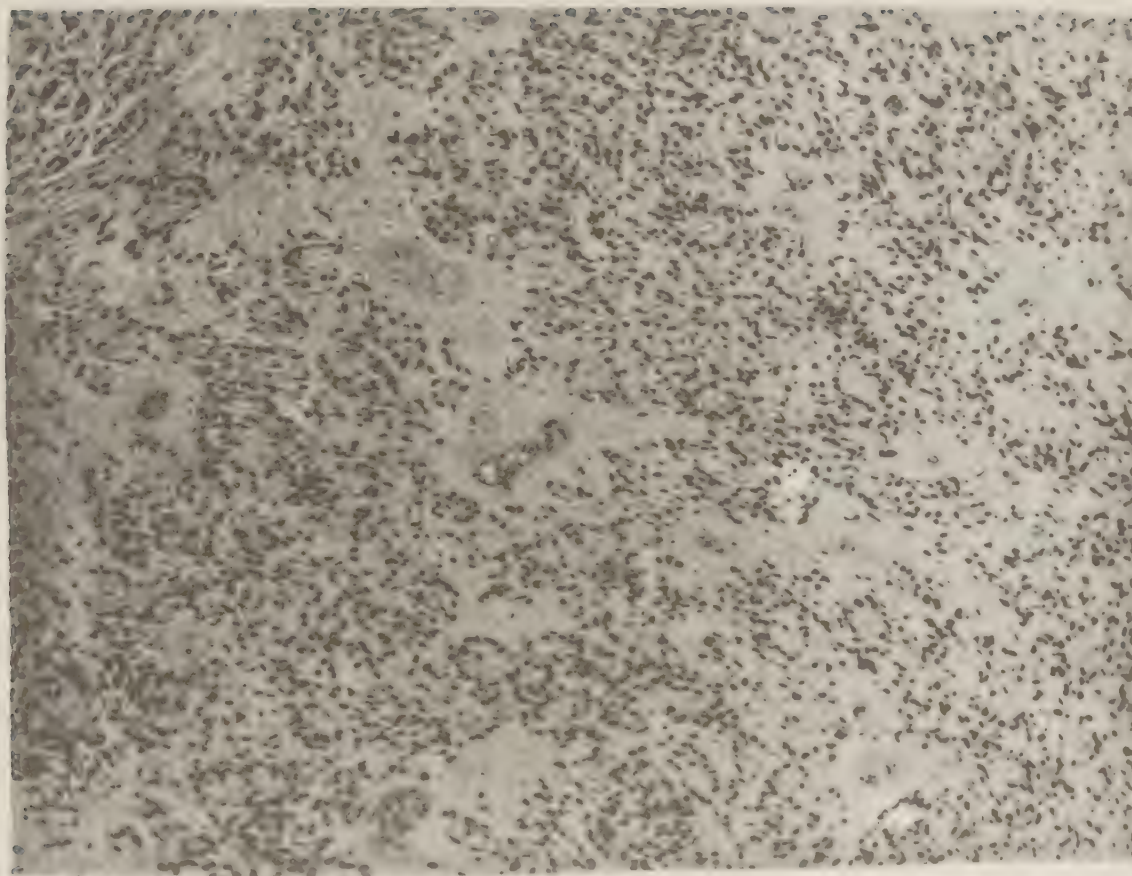


Photo n° 6

Ependymome du IVème ventricule. Faible grossissement : aspect en "peau de Léopard" caractéristique.

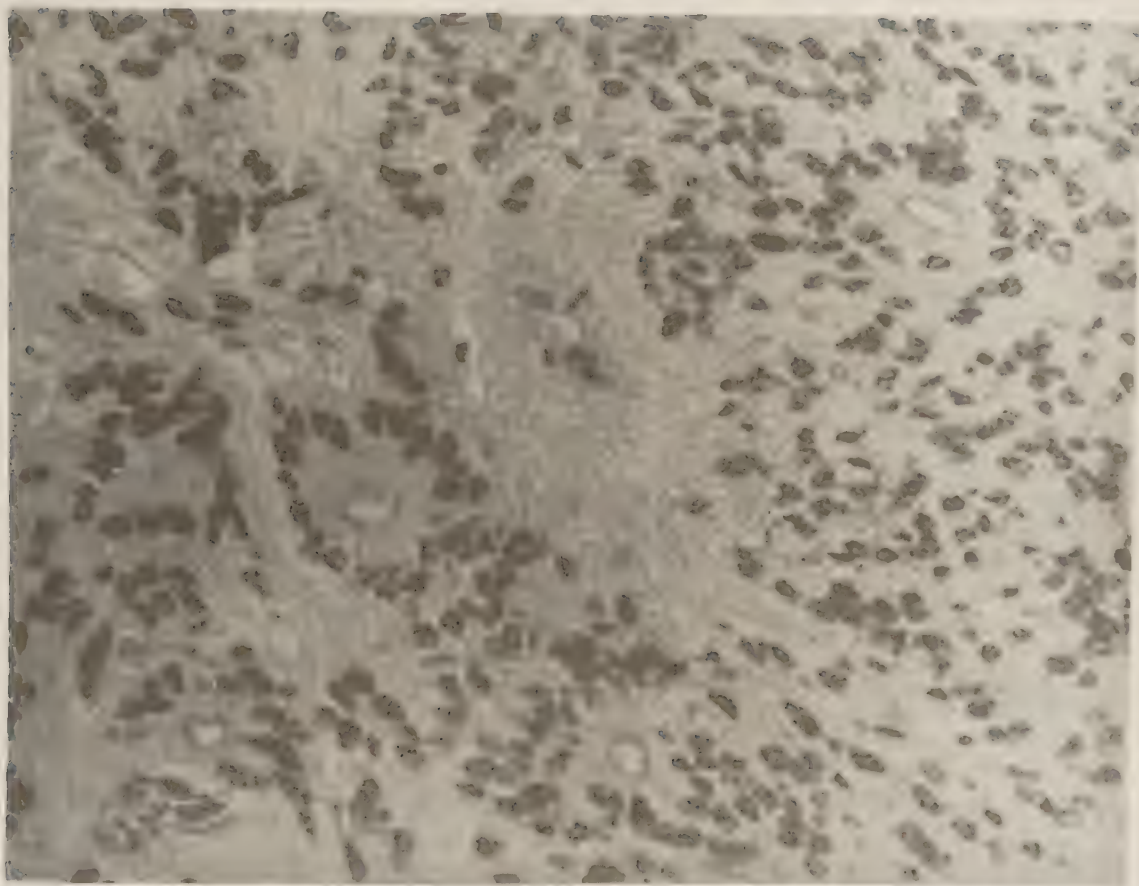


Photo n° 7

Ependymome du IVème ventricule. Fort grossissement. Pseudo-rosettes.

Dans deux cas - dont un avec métastase cervico-dorsale (obs. n°II) la distinction avec le médulloblastome a été particulièrement difficile. Cependant, opératoirement l'aspect n'était pas du tout celui d'un médulloblastome et l'exérèse a pu être faite complètement.

- Enfin, le diagnostic histologique extemporané n'a jamais donné de réponse certaine et il est insuffisant pour justifier la poursuite ou non de l'exérèse tumorale.

CHAPITRE III- E T U D E C L I N I Q U E

Nous exposerons successivement :

- l'analyse des symptômes cliniques de nos observations
- l'aspect clinique général qui se dégage de cette étude analytique
- les tableaux cliniques dont la variété singularise l'épendymome parmi les autres tumeurs du cervelet et du 4ème ventricule.

ANALYSE DES SYMPTOMES CLINIQUES

I - SYNDROME D'HYPERTENSION INTRA-CRANIEUNE

A) CEPHALEE et VOMISSEMENTS MATINAUX

ont été des signes extrêmement fréquents dans notre série.

- la céphalée est constante dès que l'âge du malade le rend interrogeable. Elle est le plus souvent FRONTALE ; dans 3 cas seulement, elle est occipito-cervicale ; dans un cas, elle est soulagée par l'inclinaison de la tête.

- les vomissements sont également très fréquents puisqu'ils ne manquent que dans 4 observations (obs. n°2, 12, 16, 24), encore faut-il signaler que dans les cas n°12 et 16, il s'agit de tumeurs atypiques par leur extension ponto-cérébelleuse et cervicale prépondérante. Dans l'observation n°24, il s'agit de pituites matinales.

- céphalée et vomissements sont généralement contemporains dans leur date de survenue. Dans 2 cas, le syndrome d'H.I.C a débuté par la céphalée, dans 4 cas par les vomissements.

- le fait fondamental est que la céphalée et les vomissements ont été dans tous les cas, sauf un (obs. n°16) , les SIGNES INAUGURAUX de la maladie.

Ils ont parfois été interprétés à tort comme faisant partie d'un syndrome méningé (obs. n°9, 13, 14) ou ont pu, par leur survenue en crises de quelques jours ou semaines, compliquer le diagnostic (obs. n°20) ou le retarder (obs. n°10 et 21).

B) UN BRUIT DE POT FELE a été noté 5 fois.

L'AUGMENTATION DU PERIMETRE CRANIEUN, la TENSION D'UNE FONTANELLE s'observent chez les jeunes enfants.

C) LES CONSEQUENCES DE L'H.I.C sur :

1) le COMPORTEMENT

Etat dépressif récent relevé 2 fois (obs. n°16 et 23)

2) l'ETAT DE CONSCIENCE

Obnubilation (observée 6 fois)

3) l'HYDRATATION et la TROPHICITE (vomissements)

Déshydratation observée chez 3 jeunes enfants (obs. n°7, 8, 22)

Amaigrissement quand les vomissements existent depuis longtemps (obs. 1, 10, 14) ne montrent aucune différence significative avec les autres variétés de tumeurs de la fosse postérieure.

D) LES MODIFICATIONS DE LA PAPILLE SONT VARIABLES

1) Oedème papillaire franc : 15 cas

2) flou papillaire : 3 cas

3) simple dilatation veineuse : 1 cas

4) Papilles normales : 5 cas (20,8%)

Ainsi, malgré la fréquence, et souvent l'ancienneté, du syndrome d'HIC clinique, l'œdème papillaire est loin d'être constant puisque environ 1 malade sur 5 en est indemne. Ce fait se retrouve dans des séries strictement infantiles papilles normales dans 7 épendymomes sur 15, alors qu'elles ne le sont que 5 fois sur les 38 astrocytomes et 3 fois sur les 29 médulloblastomes, chez les malades de THIEFFRY et ARTHUIS.

II - SYNDROME DE LA NUQUE

THIEFFRY et ARTHUIS désignent sous ce vocable les attitudes anormales de la tête au cours des neoformations de la fosse postérieure.

Leur pathogénie est discutée :

- l'inclinaison et la rotation seraient dues à l'atteinte des voies vestibulaires centrales (STENVERS).
- la flexion de la tête exercerait une action purement mécanique de défense contre l'hypertension de la fosse postérieure en permettant l'expansion des espaces sous-arachnoïdiens - grande citerne - et ainsi une meilleure circulation du L.C.R.
- l'existence d'une hernie amygdalienne ou l'extériorisation de la tumeur provoquent une contracture qui fixe ces attitudes.

Inclinaison, rotation et flexion de la nuque sont parfois associées. La simple raideur, plus ou moins douloureuse, des muscles de la nuque existe quelquefois isolément ; il en était ainsi 5 fois dans les 10 cas où nous l'avons retrouvée ; dans les 5 autres, elle s'associait à une inclinaison latérale de la tête. Une seule fois, l'inclinaison latérale était isolée (obs. N°20)

Dans tous les cas, la tumeur était, soit extériorisée par le trou de Magendie, soit responsable d'une hernie amygdalienne ; le côté d'inclinaison de la tête ne préjuge pas du côté de la hernie ; nous l'avons observée 2 fois du côté opposé, une fois du même côté que l'engagement.

Ce syndrome de la nuque a été observé 8 fois sur 15 épendymomes, 14 fois sur 29 médulloblastomes (proportions donc très voisines) et seulement 13 fois sur 38 astrocytomes par THIEFFRY et ARTHUIS.

III - CRISES TONIQUES POSTERIEURES

Elles sont rares au cours des épendymomes du 4^{ème} ventricule. Nous ne les observons que 2 fois (obs. n°3 et 15), dans deux très volumineuses tumeurs : l'une envahissait la moitié inférieure des deux lobes cérébelleux et les deux amygdales et descendait jusqu'à C 3.

- l'autre poussait ses expansions cervicales jusqu'en avant du bulbe.
- THIEFFRY ne relève de crises toniques que dans 3 épendymomes sur 15

IV - SYNDROME CEREBELLO-VESTIBULAIRE

A) DES SIGNES CEREBELLEUX STATIQUES

- existent 10 fois sur 24
- ce ne sont que rarement des signes inauguraux
- bien plus souvent c'est leur apparition récente qui motive l'hospitalisa-

tion alors que l'H.I.C est installée depuis longtemps.

B) DES SIGNES CEREBELLEUX KINETIQUES

1) BILATERAUX

- sont retrouvés 6 fois, prédominant d'un côté dans deux cas
- ils témoignent toujours fidèlement de l'envahissement des lobes cérébelleux.
- dans un seul cas (obs. N°2) ils existent indépendamment d'un syndrome cérébelleux statique : il s'agit alors d'une tumeur développée dans un lobe avec engagement amygdalien bilatéral.

2) UNILATERAUX

- deux cas, dont un sans syndrome cérébelleux statique (obs. n°20)

Au total, 12 malades, soit 50%, ont un syndrome cérébelleux, 5 seulement ont un syndrome cérébelleux statique pur (20,83%).

C) SIGNES VESTIBULAIRES

Ils sont très fréquents

- si les troubles de l'équilibre s'intriquent souvent avec le syndrome cérébelleux statique et ne peuvent être chiffrés avec exactitude, le NYSTAGMUS SPONTANE existe 16 fois sur 24.
- Aucun de ces malades n'avait de vertiges.

- LA DEVIATION DES INDEX ne s'observe que deux fois dans des conditions particulières :

observation n°5 où l'envahissement du pédoncule cérébelleux moyen est massif
observation n°16 où les troubles sensitifs profonds des membres inférieurs doivent faire discuter l'origine exacte de cette déviation.

CONCLUSION

Finalement, 4 malades seulement sur 24 sont indemnes de toute symptomatologie cérébello-vestibulaire, soit 16,6%. Encore faut-il remarquer que dans 3 cas (obs. 7,8,22), il s'agissait de très jeunes enfants, ce qui rendait pratiquement impossible l'appréciation de tels signes.

Dans la dernière observation (n°14) l'épandryome est strictement localisé au 4ème ventricule où il prend attache au niveau du calamus.

V - ATTEINTE DES VOIES LONGUES

a) Des SIGNES D'ATTEINTE DE LA VOIE PYRAMIDALE

sont notés chez 9 malades

En dehors d'un nourrisson (obs. n°8) présentant un déficit hémiplégique franc, l'atteinte de la voie pyramidale est marquée chez les autres malades par :

- un signe de Babinski bilatéral
- des réflexes ostéo tendineux vifs et diffusés aux quatre membres
- une quadriparésie est relevée dans l'observation n°16, mais il s'agit

d'une forme très spéciale sur laquelle nous reviendrons.

L'explication des signes d'atteinte pyramidale au cours des syndrômes d'H.I.C., a été donnée par de MARTEL et GUILLAUME, s'appuyant sur les études expérimentales de LUCKHARDT et MONTGOMERY. Dans un premier stade, la dilatation ventriculaire produit une irritation des centres moteurs corticaux d'où exagération des réflexes ostéo-tendineux et apparition d'un signe de Babinski, tandis qu'ultérieurement, l'H.I.C. agissant sur les voies cérébello-rubro-spinales supprimerait l'effet tonigène du Noyau rouge (VAN GEHUCHTEN). A ce stade, les réflexes disparaissent. de MARTEL et GUILLAUME citent pour illustrer ce fait une observation de valeur expérimentale : signes d'irritation pyramidale au cours des premiers paroxysmes hypertensifs, puis disparition des réflexes alors que la pression ventriculaire est à 90 et restauration de ceux-ci quand elle est ramenée à 20.

B) ATTEINTE SENSITIVE

1) SUBJECTIVE

Elle est notée 2 fois (obs. n°11 et 24) sous forme de douleurs profondes des membres supérieurs

2) OBJECTIVE

Egalement notée à 2 reprises (obs. n° 16 et 18)

- obs. n°16 - déficits sensitifs superficiel et profond (tableau de compression médullaire cervicale)

VI - ATTEINTE DES NERFS CRANIENS

A) la paralysie la plus fréquente est celle du NERF MOTEUR OCULAIRE EXTERNE observée 6 fois :

- 2 fois bilatérale (obs. n°7 - 15)
- 4 fois unilatérale (obs. n°5 - 6 - 8 - 20)

Dans l'observation n°20, il s'agit d'une paralysie à rechute de même que celle du facial périphérique qui l'accompagne. Nous avons vu qu'à côté du mécanisme général d'H.I.C., il y avait très certainement lieu d'incriminer un facteur de compression directe du noyau du VI par la tumeur intraventriculaire.

B) Une atteinte dissociée du NERF MOTEUR COMMUN a été observée une fois (obs. n°2), sous forme d'un ptosis unilatéral, alors qu'il s'agissait d'une tumeur latérale (tumeur du culmen, s'étendant vers les pédoncules cérébraux chez un malade qui, par ailleurs, était très obnubilé ?)

C) l'atteinte du TRIJUMEAU SENSITIF

- est douteuse dans l'observation n°5
- très nette dans l'observation n°12 dont la symptomatologie est celle d'une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux
- enfin, quand le malade n°1 récidive, 6 ans après l'extirpation d'un épendymome inséré sur les angles latéraux, faisant issue par les 2 trous de Luschka - et qui, alors, n'avait donné aucun signe d'atteinte des nerfs de l'angle ponto-cérébelleux - elle a également une anesthésie cornéenne unilatérale

ralé (il existe alors opératoirement un envahissement massif du plancher au niveau de l'angle latéral.

D) UNE PARALYSIE FACIALE PERIPHERIQUE

est retrouvée 3 fois (obs. n°4, 5 et 20)

E) UNE ATTEINTE AUDITIVE

est relevée dans 3 observations (n°5, 12 et obs. n°1 lors de la réintervention). Il s'agit dans tous les cas de tumeurs détruisant les noyaux cochléaires ou envahissant le nerf auditif dans l'angle ponto-cérébelleux (obs. n°12). Aucune ne s'est accompagnée d'acouphènes.

F) L'ATTEINTE DES NERFS MIXTES

(obs. n°5)

n'est observée que 2 fois : paralysies velo-palatine, du constricteur supérieur du pharynx droit, de la corde vocale droite, envahissement de la calotte bulbo-prothymarienne et obs. n°10 : abolition du réflexe nauséux (tumeur du ventricule n'envahissant pas le plancher) alors que l'expansion tumorale cisternale comprimant les nerfs mixtes est retrouvée plusieurs fois à l'intervention.

G) Dans un cas, a été observée une PARALYSIE DE LA LATERALITE DU REGARD (obs. n°18) : envahissement important du plancher).

H) LA PARALYSIE DU GRAND HYPOGLOSSE n'a jamais été observée.

I) L'ATTEINTE DES NOYAUX VEGETATIFS DU PNEUMOGASTRIQUE

a) TROUBLES DIGESTIFS

Des vomissements précédant la céphalée témoigneraient d'une infiltration ou d'une compression directe du noyau moteur dorsal du X (BAILEY)

- Nous avons observé cette prédisposition 4 fois (obs. n°3, 9, 11, 24) et dans 3 cas la tumeur s'insérait vraiment dans la région de l'aile grise.

Dans l'observation n°11, les vomissements initiaux s'accompagnaient de DOULEURS ABDOMINALES ; ce symptôme a été retrouvé une deuxième fois (obs. n°6), il s'agissait dans ce cas de douleurs épigastriques PSEUDO-ULCEREUSES, rythmées par les repas, qui avaient fait pratiquer des radiographies d'estomac deux ans avant la découverte de l'épendymome du 4ème ventricule inséré sur tout le triangle bulbaire et de façon moins adhérente sur les récessus latéraux.

Des PITUITES MATINALES, sans jamais de vomissement vrai constituent le signe inaugural d'un épendymome inséré sur la moitié gauche du plancher ventriculaire (obs. n°24).

- Enfin, rapprochons de ces signes une observation que nous devons au Docteur SCHWEISGUTH, où il existait une SALORRHEE importante sans vomissement par atteinte probable des noyaux salivaires (épendymome infiltrant le plancher).

b) nous n'avons pas observé de HOQUET

c) TROUBLE DES RYTHMES CARDIAQUE ET RESPIRATOIRE

Nous ne les avons jamais observés en dehors des crises toniques postérieures, de même que les troubles urinaires.

d) TROUBLES GENITO-URINAIRES

VAN BOGAERT et MARTIN, HOLMAN faisaient de l'existence d'un ténésme vésical, de difficultés en début de miction, chez un malade par ailleurs atteint d'atteinte pyramidale, un signe de valeur dans les tumeurs de la ligne médiane. Nous n'avons pas observé exactement le même type de troubles, mais nous rencontrons :

- dans la période pré-opératoire, une ENURESIE RECENTE (obs. n°20) chez un enfant de 10 ans dont la tumeur infiltre largement le plancher bulbaire et qui n'a pour atteinte pyramidale qu'un signe de Babinski retrouvé tantôt d'un côté tantôt de l'autre, et aucun trouble du comportement.

- dans la période post-opératoire (obs. n°1) une rétention d'urine persistant pendant plusieurs jours après les deux interventions qu'a subies cette malade (infiltration des deux angles latéraux).

De tels troubles seraient pour HOLMAN des témoins de la compression ou de l'interruption des voies unissant la moëlle à un centre hypothalamique de la miction.

e) enfin, nous n'avons jamais observé de DIABETE (VAN BOGAERT et MARTIN)

ASPECT CLINIQUE GENERAL

Il est certes possible de broser un tableau d'ensemble de l'épendymome du 4ème ventricule qui se manifeste par :

1) Un syndrome d'H.I.C quasi constant et ancien, puisque la céphalée dure en moyenne depuis 8 mois et les vomissements depuis 6 mois 1/2, tandis que l'oedème papillaire manque une fois sur cinq.

2) Un syndrome cerebello-vestibulaire très fréquent (85% des cas)

3) Des signes d'atteinte du plancher ventriculaire dans quelques cas

En fait, ce tableau n'a rien qui le différencie franchement d'autres neoformations du 4ème ventricule et du cervelet et chaque élément mérite discussion :

1) les durées évolutives pré-opératoires vont de 3 ans à 10 jours

2) le syndrome cérébelleux statique caractéristique des tumeurs de la ligne médiane ne se rencontre que 10 fois

3) les signes d'atteinte du plancher offrent des difficultés d'interprétation

- les signes digestifs précédant les céphalées sont un indice fragile, existant dans les autres variétés tumorales.

- l'atteinte des Vème, VIIIème et éventuellement VIIème nerfs crâniens, ne localise pas forcément la tumeur à l'angle latéral du ventricule, mais peuvent témoigner :

. d'une infiltration du plancher par le voie du pédoncule cérébelleux moyen (destruction des noyaux ou des fibres radiculaires)

. du développement tumoral dans la citerne ponto-cérébelleuse où les troncs nerveux sont comprimés

L'épendymome n'a d'ailleurs pas l'apanage de ces modalités d'atteinte des noyaux ou des nerfs de l'angle. Nous l'avons observé dans des cas d'astrocytome et de tuberculome du cervelet (ROUGERIE et HOUTTEVILLE 1967).

Il en est de même pour l'atteinte éventuelle des nerfs mixtes.

TABLEAUX CLINIQUES PARTICULIERS

Certaines particularités d'évolution et certains groupements symptomatiques ont fait que, dans quelques cas, l'épendymome du IVème ventricule a été une tumeur de diagnostic difficile ; dans d'autres, la localisation tumorale elle-même a été sujette à erreur. Ces faits sont inhabituels dans les autres variétés de tumeur du cervelet et du IVème ventricule.

I - LES REACTIONS MENINGEES DES EPENDYMOMES DU 4ème VENTRICULE.

Du fait de son développement dans la cavité ventriculaire et les espaces sous-arachnoïdiens, l'épendymome est susceptible, plus que toute autre tumeur, de donner une augmentation du nombre des éléments et du taux de l'albumine, responsable parfois d'un syndrome méningé clinique (VERDUN, BATLET, EHLERS et COURVILLE, KERNOHAN).

La découverte des anomalies du L.C.R s'observe dans deux types de circonstances :

- a) chez le JEUNE ENFANT DONT L'EXAMEN NEUROLOGIQUE NE PEUT QU'ETRE SOMMAIRE :
2 cas identiques (obs. n°7 et 22)

obs. n°22 : 19 mois. Vomissements, fébricule, raideur de la nuque, papilles normales. Le liquide lombaire contient 89 lymphocytes, 0,70 gr d'albumine. Le diagnostic de MENINGITE TUBERCULEUSE PROBABLE est posé. Il faudra attendre les résultats négatifs des cultures et inoculation du L.C.R. pour envisager le diagnostic de tumeur de la fosse postérieure.

- b) Le syndrome méningé peut survenir des mois ou des années avant la découverte de l'épendymome - 3 cas :

obs. n°9 et n°14 : syndrome méningé fébrile bactérien, évoluant pendant une huitaine de jours, respectivement 5 mois et 2 ans avant l'hospitalisation en neuro-chirurgie.

obs. n°13 illustrant les difficultés et le retard diagnostiques entraînés par la survenue d'un syndrome méningé inaugural.

A l'âge de 22 mois : syndrome méningé fébrile qui fait suite à quelques semaines de vomissements. Fond d'oeil normal. P.L. 145 éléments (prédominance de polynucléaires neutrophiles)

albumine : 0,70 gr

glucose : 0,85 gr

liquide stérile.

Après un mois, l'état clinique s'améliore et le L.C.R. redevient normal, tandis que l'E.E.G., qui montrait à la phase aiguë de la maladie des signes de souffrance cérébrale postérieure (rythmes lents et amplifiés occipitaux à prédominance droite) s'améliore également : il ne persiste qu'une mauvaise organisation des rythmes.

Au décours de cet épisode méningé d'étiologie indéterminée, apparaissent des TROUBLES DE LA MARCHE, avec élargissement du polygone de sustentation. On suspecte alors une néoformation de la fosse postérieure et on fait une ENCEPHALOGRAPHIE GAZEUSE. L'air passe à la périphérie de l'encéphale, les ventricules ne sont pas injectés, mais comme le sillon péricalléux est en place et ne dessine pas l'image d'une dilatation ventriculaire, on surseoit à la ventriculographie.

UN AN PLUS TARD, et alors que l'enfant avait en apparence complètement guéri, se développe un nouveau syndrome méningé (19 éléments à prédominance lymphocytaire, albumine 0,80 g) auquel s'adjoint rapidement :

- un syndrome cérébelleux statique et kinétique bilatéral à prédominance droite
- un oedème papillaire.

A L'INTERVENTION : énorme épendymome inséré sur les deux angles latéraux et le plancher envahissant les deux lobes cérébelleux et poussant un prolongement cervical jusqu'à C 4.

Décès le soir de l'intervention.

- c) Enfin, dans 1 cas (obs. n°20), une évolution à rechute durant 2 mois (syndrome méningé fébrile et paralysie transitoire des VI et VII) fait pratiquer une P.L. montrant de nombreux éléments (chiffre non précisé) et 0,45 g d'albumine.

Au total, 6 malades sur 24 ont eu un syndrome méningé clinique et biologique au cours de l'évolution de leur épendymome.

2 ont eu une analyse concomitante du liquide ventriculaire (obs. n°7 et 20) qui dans les deux cas a été normale.

Il aurait été intéressant de savoir si les métastases étaient plus fréquentes chez les malades ayant eu un tel syndrome, mais 4 d'entre eux sont décédés juste après l'intervention. Un a eu effectivement une métastase dorsale (n°14), un autre est décédé 5 ans plus tard d'une récurrence locale (n°7).

Ainsi, un SYNDROME MENINGE BATARD, même quand il évolue vers la régression, doit-il faire suspecter un épendymome du 4ème ventricule et pratiquer des examens complémentaires complets afin de ne pas retarder le diagnostic exact.

Parmi ces examens, il en est un, éprouvé depuis deux ans dans le service du Professeur LE BEAU, qui nous paraît susceptible d'apporter aisément un argument de poids à poursuivre l'enquête étiologique : la découverte de cellules tumorales dans le L.C.R. par la technique de SUTA, grâce à une chambre de sédimentation, dont les résultats dans les autres tumeurs cérébrales ont jusqu'ici été très satisfaisants.

II - LES TABLEAUX CLINIQUES TROMPEURS POSANT UN PROBLEME DE DIAGNOSTIC DE LOCALISATION TUMORALE

A) H.I.C ISOLEE - 2 cas

1 - obs. n°14 : 15 ans. Depuis 4 mois, 2 ans après un syndrome méningé régressif, accès de céphalée frontale et de vomissements accompagnés de baisse de l'acuité visuelle survenant par à-coups, lors de ces accès.

Examen neurologique négatif

Oedème papillaire bilatéral

Acuité visuelle OG 1/10 OD 1/15

Champ visuel : encoche binasale

Selle turcique agrandie

Le diagnostic de neoformation de la région hypothalamo-hypophysaire est suspecté.

Le diagnostic exact est apporté par la ventriculographie.

Intervention : épendymoblastome inséré sur le calamus, développé exclusivement dans le 4ème ventricule, de la grosseur d'une prune.

2 - Obs. N°23 : 14 ans. Depuis un an accès environ bimensuels de céphalée et vomissements.

Examen neurologique :

Oedème papillaire bilatéral

Nystagmus dans le regard horizontal droit

Signe de Babinski bilatéral

Pas de signe cérébelleux

Ventriculographie gazeuse : énorme dilatation ventriculaire - aqueduc non injecté

Diagnostic : STENOSE DE L'AQUEDUC DE SYLVIVUS

Traitement : Ouverture de la lame sus-optique puis DERIVATION DE TORKILDSSEN (grande citerne libre)

3 ans plus tard : signes évidents de tumeur de la fosse postérieure.

Intervention : épendymoblastome inséré sur la partie protubérantielle du plancher ventriculaire.

B) TABLEAU DE COMPRESSION MEDULLAIRE CERVICALE HAUTE

Obs. n°16.

Femme âgée de 40 ans. Douleurs cervico-scapulaires depuis 5 mois. Etat dépressif récent. Installation rapidement progressive de signes de compression cervicale avec :

- quadriparésie surtout marquée au membre supérieur gauche
- amyotrophie des deux éminences thénar et des épaules
- réflexe bicipital droit aboli
- tous les autres réflexes ostéo tendineux sont vifs
- signe de Babinski bilatéral
- troubles sensitifs profonds aux 4 membres
- hypoesthésie superficielle remontant jusqu'à C 3
- Nystagmus polydirectionnel
- Nuque raide

Dissociation albumino-cytologique. Blocage manométrique

Arrêt lipiodolé en C4 - C5

Dilatation de la partie supérieure du canal cervical

Intervention : Ependymome inséré sur le plancher ventriculaire, descendant jusqu'à C 5. L'origine ventriculaire n'a été découverte qu'à l'intervention, après avoir suivi la tumeur de bas en haut, et ouvert secondairement la fosse postérieure.

C) TABLEAU DE TUMEUR DE L'ANGLE PONTO-CEREBELLEUX

- Observation n°12

Homme âgé de 58 ans souffrant depuis un an de céphalées frontales. Depuis 4 mois : vertiges rotatoires, déséquilibre (chute à gauche), surdit  gauche.

A l'examen : syndrome cochl o-vestibulaire gauche avec inexcitabilit  vestibulaire et absence de recrutement   l'audiogramme. Hypoesth sie corn enne gauche. VII intact. Pas de syndrome c r belleux ni d'atteinte des nerfs mixtes. Pas d' d me papillaire. Rocher radiologiquement normal. Enc phalographie gazeuse : engagement amygdalien. L'air n'injecte ni les citernes ponto-c r belleuses ni les ventricules.

Intervention :  pendymome occupant la citerne ponto-c r belleuse gauche incorporant le VIII tandis que les V et VII cheminent   la surface de la neoformation. Prolongement tumoral en bas, devant les nerfs mixtes et en dedans, dans le 4 me ventricule, par le trou de Luschka. Ce prolongement occupe toute la cavit  ventriculaire mais n'adh re pas   ses parois.

Ainsi, dans ces deux derni res observations, l'une de compression cervicale haute, l'autre de syndrome de l'angle avec rocher normal, la tumeur ventriculaire n'est d couverte qu'  l'intervention. Il a manqu  dans les examens compl mentaires, une ventriculographie.

D) TUMEUR DU 4 ME VENTRICULE OU TUMEUR DU TRONC CEREBRAL ?

Ce probl me diagnostique diff rentiel est illustr  par deux observations.

- Dans notre observations n 18 (malade  g  de 20 ans) le diagnostic avec une tumeur du tronc c r bral se pose en raison de l'existence de troubles de la sensibilit  profonde aux 4 membres et d'une paralysie de la lat ralit  du regard, joints   un syndrome c r belleux et pyramidal bilat ral. Mais une hypertension intra-cr nienne s v re avec  d me papillaire s'inscrit (avec l'absence d'atteinte des nerfs cr niens) contre un gliome infiltrant du tronc c r bral. L'intervention d couvre un  pendymblastome implant  sur le triangle bulbaire et les angles lat raux du ventricule. Il faut sans doute voir dans les signes sensitifs profonds la cons quence de la compression des cordons post rieurs par des amygdales tr s engag es dans le trou occipital.

- Observation n 20 - Enfant  g  de 10 ans dont l'HIC  volue par crises depuis 9 mois. Devenue permanente, elle motive l'hospitalisation et l'on note :

- Diplopie (III droit ?)
- Nystagmus polydi rectionnel
- Hypotonie globale
- Radiographies du cr ne et fond d'oeil normaux
- R action m ning e   la P.L.

5 jours apr s : apparition d' nur sie
 mydriase bilat rale
 paralysie faciale p riph rique gauche discr te, et du VI g.
 d viation des index   gauche
 signe de Babinski gauche
 diminution de la force du triceps gauche

Le caractère central du syndrome vestibulaire est confirmé par un examen electronystagmographique (Pr PIALOUX)

La paralysie du VI et du VII gauche disparaît.

Le diagnostic de TUMEUR DU TRONC CEREBRAL Est retenu.

- Encéphalographie gazeuse : elle n'injecte que les citernes qui sont de morphologie normale.

Le L.C.R. retiré à cette occasion est xanthochromique et on évolue de ce fait vers la possibilité d'une MALFORMATION VASCULAIRE (d'autant que les signes neurologiques sont fluctuants).

L'artériographie vertébrale réfute cette hypothèse. Elle montre un engagement des artères cérébelleuses postérieures et inférieures et un tronc basilaire plaqué en avant. Pas de vascularisation anormale.

Finalement, "l'évolution longue et fluctuante de la maladie avec vomissements initiaux, la réaction cellulaire dans le L.C.R., orientent plus vers une tumeur du 4ème ventricule que vers un gliome du tronc cérébral, et plus vers un épendymome que vers un médulloblastome" (Dr ROUGERIE).

Le malade est opéré après ventriculographie lipiodolée : masse bourgeonnante occupant les 3/4 du ventricule, plus développée dans l'angle gauche que le droit qui est partiellement injecté.

Intervention : Ependymoblastome du 4ème ventricule inséré sur la partie inférieure du plancher bulbaire et sur l'angle latéral gauche.

E) DEUX EPENDYMOSES ENFIN ONT ETE DE DIAGNOSTIC DIFFICILE, EN RAISON :

1 - DE L'AGE

Observation n°8

Jeune enfant de 14 mois vomissant depuis plusieurs mois, somnolent, présentant une hémiparésie droite un VI droit et un oedème papillaire.

- l'artériographie carotidienne témoigne d'une dilatation ventriculaire
- la ponction fontanelle note une pression de liquide ventriculaire à 65

Intervention : épendymome du 4ème ventricule infiltrant le lobe cérébelleux droit sans attache au plancher

2 - DE LA PERCEPTION D'UN SOUFFLE INTRA-CRANIE

Observation n°4

Enfant âgé de 10 ans. Depuis 2 ans accès de céphalée et vomissements.

A l'examen : syndrome cérébelleux statique et kinétique bilatéral
syndrome vestibulaire gauche

oedème papillaire avec grosse turgescence veineuse

souffle continu à renforcement systolique audible à l'auscultation de la partie postérieure du crâne

L'hypothèse d'un angiome de la fosse postérieure est réfuté par les artériographies carotidienne et vertébrale.

Intervention sans ventriculographie préalable.

Ependymome largement implanté sur le plancher bulbaire.

CHAPITRE IV - EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Comme pour toute neoformation soupçonnée de la fosse postérieure, plusieurs examens complémentaires ont été prévus dans les épendymomes.

1) Examens au stade de la consultation neurologique

- radiographies du crâne sans préparation
- E.E.G
- épreuves vestibulaires instrumentales, électronystaggraphie

2) Examens au stade de l'hospitalisation

- ventriculographies gazeuse ou lipiodolée, faites généralement comme premier temps de l'intervention
- les autres examens (encéphalographie gazeuse, artériographies vertébrale et carotidienne) n'ont été faits qu'en cas de diagnostic particulièrement difficile.

3) Enfin, depuis 2 ans, l'examen gammaencéphalographique a été pratiqué 6 fois

Non troublant, visualisant la neoplasie, il doit permettre à l'avenir, quand les problèmes techniques qu'il pose encore seront résolus, d'opérer de nombreux malades sans ventriculographie préalable.

I - RADIOGRAPHIES SIMPLES DU CRANE

- Les incidences utilisées sont la face, le profil et l'incidence de Worms-Bretton

1) Les SIGNES INDIRECTS, liés à l'hypertension intra-crânienne, sont le plus souvent observés et en premier lieu :

- LA DISJONCTION DES SUTURES (21 fois)

Elle se voit aussi bien chez l'adulte où elle est moins accusée (obs. n°1, 2, 18) que chez l'enfant.

Elle ne manque que 4 fois dans notre série :

- a) chez un jeune enfant à fontanelle encore ouverte (obs. n°8)
- b) chez le patient le plus âgé (58 ans - obs. n°12)
- c) chez un enfant de 10 ans où l'H.I.C semble avoir procédé par à-coups (obs. n°20)
- d) chez une adulte enfin, dont la symptomatologie est cervicale (obs. n°16)

- Il s'agit donc d'un signe d'appoint diagnostique très fréquent, entrant dans le faisceau d'arguments qui mèneront à la ventriculographie, mais la rareté de son inconstance ne doit toutefois pas faire rejeter le diagnostic d'H.I.C, même chez un jeune enfant ; l'observation n°15 l'illustre : les sutures étaient normales lors des premiers signes, méningés, de l'épendymome, un an avant le diagnostic exact chez l'enfant alors âgé de 2 ans.

- Les autres signes indirects sont plus rares :

- . Impressions digitiformes, qui sont présentes dans 4 cas seulement
- . Agrandissement de la selle turcique avec usure de la lame quadrilatère observés 5 fois

Ce sont dans tous les cas des neoformations d'évolution longue qui en sont responsables (5 mois à 3 ans), fait qui concorde avec les données classiques.

2) LES SIGNES DIRECTS

sont de deux ordres

a) certains témoignent de la présence d'un processus expansif quelconque de la fosse postérieure :

- soufflure d'une fosse occipitale
- concavité en arrière du corps de l'occipital

Nous ne les avons pas observés dans notre série.

b) un seul signe localise précisément ce processus expansif : les CALCIFICATIONS, mais si classiquement l'épendymome est la seule tumeur de la fosse postérieure à pouvoir se calcifier chez l'enfant (BAILEY), il semble qu'en fait cette exclusivité ne soit pas aussi rigoureuse puisque LEFEBVRE et coll. ont observé des calcifications dans un médulloblastome et ROUGERIE dans un astrocytome

Notre série ne relève aucun cas de calcification.

- Nous n'avons pu voir les radiographies du malade (obs. n°22) opéré en Suède d'un épendymome très calcifié selon le compte-rendu opératoire d'OLIVECRONA.

- Dans un autre cas pourtant, il existe un doute quant à la présence d'éventuelles calcifications (obs. N°14) mais l'opacité des rochers rend difficile cette appréciation. LEFEBVRE et coll. signalent l'intérêt qu'il y aurait à pratiquer des COUPES TOMOGRAPHIQUES pour éliminer ces surimpressions osseuses.

II - RADIOGRAPHIES SIMPLES ET TOMOGRAPHIES DU CANAL CERVICAL

La présence de l'expansion tumorale cervicale est capable d'élargir la partie supérieure du canal cervical.

Nous l'avons observé deux fois :

- sur des clichés simples (obs. n°4) le diamètre antéro-postérieur du canal cervical est agrandi
- sur des coupes tomographiques (obs. n°16) faites pour la recherche d'une éventuelle malformation de la charnière cervico-occipitale, l'agrandissement global du canal est patent (tomographies).

Hormis cette observation privilégiée, les radiographies du rachis cervical et à fortiori les tomographies, manquent dans nos autres dossiers, mais il nous paraît que, finalement, c'est par ce seul examen que l'on pourrait suspecter radiologiquement un épendymome du 4ème ventricule avec expansion tumorale cervicale.

III - ELECTRO ENCEPHALOGRAPHIE

La fréquence des anomalies E.E.G. en fait un très bon examen d'orientation.

- En effet, les 14 fois où il a été fait, il a toujours été perturbé de façon globale avec prédominance postérieure des anomalies électriques sous forme d'ondes lentes symétriques

- par contre, dans un cas de récurrence précoce, entraînant le décès (obs. N°3), il était redevenu normal alors que la tumeur avait atteint un volume et une extension considérables (pièce nécropsique).

IV - EXAMEN OTONEUROLOGIQUE INSTRUMENTAL

A - EXAMEN VESTIBULAIRE

- Malgré son grand intérêt dans le diagnostic positif et de localisation des tumeurs de la fosse postérieure, il n'a été pratiqué que 3 fois.
- la raison de cette omission est que l'examen vestibulaire doit pouvoir être exécuté rapidement, par un spécialiste en otoneurologie, habitué aux malades et plus particulièrement aux enfants - en hypertension intracranienne grave, spécialiste enfin dont l'expérience doit être suffisante pour exploiter de façon utile les résultats de l'examen.



Photo n° 8

Canal cervical supérieur agrandi par l'expansion d'un épendymome du IVème ventricule extériorisé par le trou de Magendie et descendant jusqu'à C5. Tomographie de profil (Obs. n° 16).



Photo n° 9

Canal cervical supérieur agrandi par l'expansion d'un épendymome du IVème ventricule extériorisé par le trou de Magendie et descendant jusqu'à C5. Tomographie de Face. (Obs. n° 16).



Photo n° 10

Le lipiodol injecté par voie lombaire coiffe le pôle inférieur de l'expansion cervicale (obs. n° 16) - Face.



Photo n° 11

Le lipiodol injecté par voie lombaire coiffe le pôle inférieur de l'expansion cervicale (obs. n° 16) - Profil.

- Il est évident que toutes ces conditions ne peuvent qu'exceptionnellement être réunies dans l'atmosphère d'urgence des tumeurs de la fosse postérieure où il n'est pas question par exemple de transporter le malade dans un autre hôpital pour subir cet examen.

- Aux épreuves vestibulaires classiques, thermique et rotatoire, s'est ajoutée l'ELECTRONYSTAGMOGRAPHIE qui paraît être une technique de tout premier ordre dans les tumeurs du cervelet et du 4ème ventricule ainsi que PIALOUX, CHOUARD et FONTELLE l'ont exposé récemment (1967)

Ces auteurs décrivent ainsi la séméiologie vestibulaire des tumeurs du 4ème ventricule qu'ils différencient de celles du tronc cérébral et du cervelet :

1) L'observation du NYSTAGMUS SPONTANE

est presque constante dans les tumeurs du 4ème ventricule. C'est un nystagmus de type central, intense, le plus souvent horizontal bilatéral, avec fréquemment une composante verticale.

2) UN NYSTAGMUS DE POSITION TYPE IV est en faveur d'une tumeur du 4ème ventricule.

3) LES REACTIONS VESTIBULAIRES, obtenues par les épreuves thermique et rotatoire, sont presque toujours CONSERVEES et SOUVENT EXAGEREES.

La constatation d'un DEFICIT, surtout unilatéral est en faveur d'une localisation cérébelleuse avec extension à l'angle ponto-cérébelleux (nous l'observons dans nos observations n°1 et 4)

4) L'ELECTRONYSTAGMOGRAPHIE a plusieurs intérêts :

a- elle peut révéler un nystagmus spontané inapparent à l'examen clinique soit parce que de trop faible amplitude, soit parce qu'il n'existe qu'à l'occlusion des yeux.

b - elle permet une étude précise du regard

- instabilité des globes oculaires
- perturbations aux changements de direction du regard
- tremblement oculaire

c - elle enregistre enfin d'autres phénomènes :

- DISSOCIATION OCULAIRE : altération du parallélisme des mouvements nystagmiques spontanés des deux globes
- DYSRYTHMIE : altération du rythme des réponses vestibulaires par des anomalies se reproduisant plus ou moins régulièrement.
- PHENOMENE D'INVERSION : apparition brusque, après une réponse vestibulaire succédant à une irrigation thermique, de secousses nystagmiques de sens inverse à celles provoquées par l'épreuve.

Ce signe est pour PIALOUX un élément particulièrement évocateur d'une tumeur du 4ème ventricule, il ne se voit pas dans celles du cervelet.

5) CONCLUSIONS

Les épreuves vestibulaires ont donc un intérêt majeur dans le diagnostic de localisation des tumeurs de la fosse postérieure. Tumeurs du 4ème ventricule et tumeurs du cervelet sont différenciées grâce à l'électronystagmographie. Quant au gliome infiltrant du tronc cérébral, il se traduit par un syndrome vestibulaire déficitaire, presque toujours unilatéral, qui, joint à l'atteinte de plusieurs autres nerfs crâniens, doit permettre de le diagnostiquer.

Il est certain cependant que de volumineuses tumeurs, dépassant leur localisation première, doivent compliquer l'interprétation de ces épreuves. Les études ultérieures, faites également sur des opérés dont on connaît exactement l'insertion et l'extension tumorales, permettront sûrement de progresser encore dans le diagnostic difficile, sur lequel toutes les autres investigations achoppent, d'envahissement du plancher ventriculaire.

B - EXAMEN COCHLEAIRE

Il n'est généralement pas ou peu perturbé dans les tumeurs du 4ème ventricule où l'audiogramme est seul capable de déceler des anomalies sur les fréquences 4000 et 8000, généralement symétriques (PIALOUX).

L'atteinte unilatérale marquée est rare et le fait d'une extension dans les pédoncules cérébelleux moyen et inférieur (obs. n°1) ou dans l'angle ponto-cérébelleux lui-même (bbs. n°12).

V - EXAMENS VENTRICULOGRAPHIQUES

A - Sur nos 24 malades, 7 n'ont pas subi de ventriculographie :

- .1 parce que le diagnostic était fait par l'artériographie vertébrale (obs. n°4)
- .1 chez qui l'artériographie carotidienne montrait un déroulement de la péricalléuse. L'hyperpression ventriculaire ayant été appréciée par ponction de la fontanelle (obs. n°8)
- .1 parce que la ventriculographie et le diagnostic avaient été faits 7 ans auparavant et dont la récurrence était évidente cliniquement (obs. n°5)
- .2 chez qui l'examen orientait à tort :
 - vers une tumeur siégeant exclusivement dans l'angle ponto-cérébelleux (obs. n°12)
 - vers une tumeur cervicale haute (obs. n°16)
- . 2 enfin, récents, parce que s'adjoignait à une symptomatologie évocatrice une nette hyperactivité radioisotopique au niveau de la fosse postérieure (obs. 17 et 21)

B - 17 ont été opérés après ventriculographie, qui, dans la plupart des cas, a été effectuée juste avant l'intervention, en salle d'opération, que l'intervention ait été seulement de dérivation (ouverture de la lame sus-optique, obs. 22,23,24) ou qu'elle ait porté d'emblée sur la fosse postérieure.

- le produit de contraste utilisé a été 7 fois l'air, 10 fois le lipiodol

C - RESULTATS

1) ARRET AU NIVEAU DE L'AQUEDUC DE SYLVIUS. 2 ASPECTS :

- obstruction complète à son orifice supérieur
- arrêt effilé dans ses premiers cms

On ne peut que conclure "neoformation de la fosse postérieure" sans pouvoir en préciser le siège ventriculaire ou cérébelleux. C'est effectivement cette déduction qui fut faite dans 6 cas sur 7, présentant un tel arrêt. Mais dans un cas (obs. n°22) où la symptomatologie clinique n'orientait pas spécialement sur la fosse postérieure, on a conclu à tort à une sténose simple de l'aqueduc.

Il faut remarquer que dans ces 7 résultats, somme toute insuffisants, il s'agissait 5 fois de ventriculographie gazeuse, et 2 fois seulement de ventriculographie lipiodolée (en notant ici que dans un cas - obs. n°15, l'épendymome naissait du toit ventriculaire et non du plancher et a pu ainsi avoir l'aspect ventriculographique d'une tumeur vermio lobaire).

2) ARRET CUPULIFORME DANS L'AQUEDUC DILATE

observé 2 fois (obs. n°6 et n°19). le diagnostic est celui de tumeur du 4ème ventricule avec bourgeon tumoral dans l'aqueduc.

Dans les 2 cas : ventriculographie lipiodolée

3) CONTRASTE COIFFANT UNE MASSE POLYLOBEE DEVELOPPEE DANS LE 4ème VENTRICULE : 8 cas.

- 6 ventriculographies lipiodolées
- 2 ventriculographies gazeuses

La neoformation occupe :

- a) le triangle bulbaire : 3 cas (obs. n°9,14,24)
- b) le triangle bulbaire et un angle latéral : 1 cas (obs.n°1)
- c) le triangle bulbaire et les deux angles latéraux : 2 cas (obs. n°18,20)
- d) un angle latéral seul : 1 cas (obs. n°11)
- e) tandis qu'une fois le lipiodol descend le long de la moitié gauche de l'ensemble du ventricule (obs. n°10)

D - CONCLUSIONS

Il a été possible de faire 10 fois sur 17 le diagnostic de tumeur siégeant dans le 4ème ventricule :

- 8 fois grâce à la ventriculographie lipiodolée
- 2 fois seulement grâce à la ventriculographie gazeuse

Ces chiffres s'ajoutent à des statistiques beaucoup plus importantes (CORNELIS, LEFEBVRE) qui montrent la prééminence du contraste lipiodolé dans le diagnostic radiologique des tumeurs du 4ème ventricule.

Par contre, il est toujours aléatoire d'inférer par l'aspect ventriculographique de l'envahissement du plancher ainsi qu'en témoigne le tableau suivant qui met en parallèle l'aspect ventriculographique et l'insertion tumorale.

N°	SIEGE DE L'OBSTRUCTION	INSERTION TUMORALE
9	Triangle bulbaire Image en "tulipe renversée"	Calamus
14	id.	Calamus
24	id.	plancher 1/2 g bulbe
1	Triangle bulbaire + Angle gauche	2 récessus latéraux Angle ponto cérébelleux G
18	Triangle bulbaire + 2 angles latéraux	1/2 g plancher bulbaire
20	id.	- plancher bulbaire - + 2 angles G D
11	Angle latéral g	Toit ++ Adhérence partie basse calamus
10	1/2 droite du plancher	Toit ++ Traînée tumorale partie sup. plancher Dt

VI - EXAMEN GAMMAENCEPHALOGRAPHIQUE

A) PRINCIPES - DIFFICULTES

C'est un examen dont les résultats sont difficiles à interpréter au niveau de la fosse postérieure du fait de sa richesse vasculaire : la tumeur doit être très "fixante" pour pouvoir émerger de l'hyperfixation isotopique ambiante. Sa situation dans la fosse postérieure est aussi très importante :

- une tumeur profonde, proche de la base du crâne et de ses vaisseaux sera très difficilement mise en évidence ;
- une tumeur superficielle sera plus ou moins facilement détectée selon qu'elle occupe une situation latérale ou médiane. En effet, le principe du comptage isotopique point par point repose sur la mise en évidence d'une différence d'activité au niveau de deux points symétriques. Il est ainsi relativement facile de déceler une tumeur latéralisée; par contre, une lésion médiane, ne permettant pas le comptage point par point, est difficile à affirmer, il faut connaître la radioactivité normale à ce niveau.

B) RADIOISOTOPE UTILISES

- la sérum albumine marquée à l'Iode 131 : elle équivaut à l'irradiation d'une série de radiographies type urographie intraveineuse.
- l'iodure de sodium 131, le 99 TECHNETIUM n'équivalent qu'à l'irradiation d'une radiographie de l'abdomen. On les utilise toujours chez l'enfant.

C) RESULTATS DANS LES EPENDYMOMES

L'examen G.E.G a été pratiqué 6 fois depuis 1965 par le Docteur M. AKERMAN. Il A ETE 4 FOIS POSITIF

1 - Dans deux cas, l'hyperactivité était très nette et les malades ont été opérés sans ventriculographie - la clinique était très clairement évocatrice d'une neoformation de la fosse postérieure (obs. n°17 et 21)

- dans l'observation n°17, l'hyperactivité... est intense au point médian, débordant latéralement sans asymétrie. Ils'agit d'un épendymome occupant le 4ème ventricule et extériorisé par le trou de Magendie entre les amygdales cérébelleuses dont l'une est envahie.

- dans l'observation n°21, l'hyperactivité est de toute la fosses postérieure, mais particulièrement bien visible sur la cartographie du profil gauche, et il est remarquable de constater qu'il s'agit d'un épendymoblastome du 4ème ventricule infiltrant l'amygdale cérébelleuse gauche et poussant un prolongement qui descend jusqu'à l'axis sur le bord gauche de la moelle cervicale.

2 - Dans les deux autres cas, l'examen G.E.G. était moins parlant n'enregistrant qu'une activité d'intensité moyenne. La confirmation diagnostique a été apportée par ventriculographie lipiodolée (obs. n°18 et 20).

- observation n°18 : discrète latéralisation droite de l'activité isotopique. Ependymoblastome très hémorragique infiltrant l'amygdale gauche engagée et pénétrant dans le pédoncule cérébelleux inférieur gauche.

- observation n°20 : activité bilatérale avec légère prédominance droite. Ependymoblastome s'engageant dans le trou de Magendie, sans envahir la grande citerne ; il occupe le 4ème ventricule et envahit le vermis, mais n'est hémorragique que dans sa partie supérieure.

3 - 2 fois : EXAMEN G.E.G. NEGATIF

- obs. n°14 : épendymoblastome très hémorragique extériorisé par le trou de Magendie sur quelques mms seulement. Les deux amygdales sont engagées jusqu'à C.2.

- obs. n°19 : épendymoblastome infiltrant le vermis, mais non extériorisé

D) COMMENTAIRES

Malgré le petit nombre d'épendymomes de la fosse postérieure explorés par G.E.G il est remarquable de noter :

- que dans les deux cas où l'hyperactivité était particulièrement nette, il s'agissait de tumeurs largement extériorisées par le trou de Magendie, la latéralisation de l'une d'elle était déjà notable sur la sarto-graphie.

- que dans les 4 autres cas de G.E.G faiblement positif ou négatif, la tumeur n'était pas ou peu extériorisée.

- que ni la malignité histologique, ni le caractère hémorragique ne semblent entrer en jeu : un épendymome bénin histologiquement engendre une forte hyperactivité, deux épendymoblastomes, hémorragiques restent muets.

EN CONCLUSION, l'examen G.E.G est assez souvent positif dans les épendymomes du 4ème ventricule (4 fois sur les 6 cas de notre série, 5 fois sur les 7 de celle de PLANIOL et OBERSON) et il semble qu'il le soit surtout, confirmant les données acquises par l'examen d'autres tumeurs, dans les neoformations les plus superficielles. Le comptage isotopique au niveau du rachis cervical haut nous paraît pouvoir révéler la présence de l'expansion tumorale éventuelle comme il a pu le faire dans une métastase cervico-dorsale (obs. n°11).

VII - ENCEPHALOGRAPHIE GAZEUSE

- Cet examen a été pratiqué dans trois cas de notre série, où la symptomatologie évoquait une neoformation siégeant ailleurs que dans le 4ème ventricule (obs. n°12,14,20).

- Dans aucun cas, le 4ème ventricule n'a été injecté et le diagnostic n'a pas progressé du fait de cet examen, auquel certains (RUGGIERO) voient cependant un grand intérêt dans les tumeurs de la fosse postérieure à condition bien entendu de s'entourer de précautions (administration de drogues diminuant l'oedème, utilisation d'une très petite quantité d'air, les dispositions étant prise par ailleurs pour opérer dès la fin de l'examen).

- Dans deux cas, l'encéphalographie gazeuse a été faite pour éliminer une récurrence précoce (obs. n°1 et 11) et nous pensons que c'est essentiellement à ce titre qu'elle a son indication.

VIII - ARTERIOGRAPHIE VERTEBRALE

- Elle a été faite dans 2 cas, où la clinique faisait suspecter une malformation vasculaire de la fosse postérieure.

- Dans ces deux cas, le diagnostic de tumeur a été affirmé : engagement de la cérébelleuse postérieure et inférieure, tronc basilaire plaqué en avant, non dévié latéralement.

Même après soustraction, il n'a pas été mis en évidence de vaisseaux anormaux. ,

- une expérience aussi réduite d'un examen dont l'interprétation est encore sujette à travaux, ne nous permet pas de tirer de conclusions. Il semble pourtant que l'artériographie vertébrale soit capable de localiser de façon exacte une neoformation du 4ème ventricule contractant des rapports avec son plancher en montrant un abaissement de l'angle formé par la cérébelleuse postérieure et inférieure.

IX - ARTERIOGRAPHIE CAROTIDIENNE

Elle ne révèle qu'un signe indirect : le déroulement de la péricalleuse autour des ventricules latéraux dilatés.

Elle a été faite 2 fois (observation n°4 : suspicion de malformation vasculaire ; observation n°8 :hémiplégie chez un jeune enfant).

CHAPITRE V - TRAITEMENT CHIRURGICAL

TRAITEMENT CHIRURGICAL

Les renseignements tirés de la clinique et des examens complémentaires ont fait connaître au chirurgien les difficultés qui l'attendent en opérant une tumeur de la fosse postérieure. Ils ne doivent en aucun cas, même s'ils sont très défavorables, faire transgresser la règle que "toute tumeur du cervelet ou du 4ème ventricule doit être systématiquement explorée par un abord direct et approprié" (ROUGERIE)

I - DATE DE L'INTERVENTION

Depuis que CUSHING a présenté en 1905 une technique d'exérèse réglée des tumeurs de la fosse postérieure, le problème reste débattu de savoir :

- s'il faut pratiquer un abord direct d'emblée
- ou opérer après une intervention de dérivation du liquide ventriculaire

. DERIVATION VENTRICULAIRE EXTERNE

Mise en place d'un tube en matière plastique par un trou de trépanation frontale, relié à un flacon récepteur placé plus ou moins haut ou après interposition d'une valve de Holter (MASPES) de façon à contrôler et régulariser le débit du liquide. Les plus grandes précautions d'asepsie et d'étanchéité au niveau de l'orifice de trépanation doivent être prises au cours de l'installation de la D.V.E qui ne doit pas rester en place plus de 48 heures.

. DERIVATIONS INTERNES

- Ouverture de la lame sus-optique, intervention importante qui nécessite la taille d'un volet et le soulèvement du lobe frontal.

- Mise en place d'une valve ventriculo-atriale plus récemment (ABRAHAM et CHANDY, 1963 ; TAPTAS et coll., 1965, HEKMATPANAH et MULLAN (1967).

Ces derniers auteurs ont employé cette méthode 15 fois et sont intervenus sur la fosse postérieure 2 à 11 jours plus tard ; ils en font une étude très précise et critique.

A) BUTS DES DERIVATIONS PREALABLES

Les dérivations, qu'elles soient externes ou internes, visent à opérer un malade dont la pression du liquide ventriculaire est revenue à la normale, ce qui doit avoir pour effets :

- AVANT L'INTERVENTION
 - . d'améliorer l'état de conscience et les éventuels troubles de l'hydratation dus aux vomissements
 - . de supprimer les aggravations dues aux examens ventriculographiques
- AU COURS DE L'INTERVENTION
 - . d'opérer dans de meilleures conditions techniques du fait de la diminution du saignement veineux et de l'œdème cérébelleux.

- APRES L'INTERVENTION (en cas de dérivation interne)

- . de supprimer les troubles de résorption du L.C.R. : épanchements liquidiens de la nuque, facteurs d'éventuelle fistule méningée
- . de rendre plus sûre la radiothérapie éventuelle génératrice de poussée d'œdème cérébelleux

B) CRITIQUES

Si effectivement, les dérivations améliorent l'état immédiat du malade, plusieurs critiques peuvent leur être faites :

- RISQUES LIES A LA PROCEDURE OPERATOIRE :

- . risque toujours couru d'une contamination microbienne en cas de D.V.E
- . risque de non fonctionnement d'une dérivation par ouverture de la lame sus-optique (nous l'avons observée dans notre observation n°23). De plus il s'agit d'une intervention non anodine sur un cerveau tendu
- . risque infectieux pouvant être très grave (endocardite - septicémie) des valves ventriculo-atriales, auquel s'ajoutent le risque théorique de dissémination métastatique, celui d'une dépendance ultérieure vis à vis de la valve, celui enfin d'une thrombose auriculaire entraînant une défaillance cardiorespiratoire mortelle.

- CRITIQUES QUANT AU BIEN-FONDE DES DERIVATIONS :

Le risque immédiat, parfois brutal, d'une tumeur de la fosse postérieure, est la compression bulbaire aiguë qu'il est donc logique de lever très rapidement quand le diagnostic est posé.

- Or, on a pu se demander si la brusque diminution de pression au dessus de la neoformation n'était pas capable d'une part, d'aggraver les répercussions du cône de pression amygdalien, d'autre part, d'engager le culmen cérébelleux dans l'incisure tentoriale, par un mécanisme analogue à celui de la soustraction de liquide lombaire pour la hernie amygdalienne.

- Une étude rigoureuse des pressions et débits liquidiens par DERIVATION VENTRICULAIRE EXTERNE CONTROLEE a été faite par JANNY, ROUGERIE et CHABANNES (1964).

Si dans 1/3 des cas le débit du drain correspondant à une valeur donnée de la pression diminue spontanément en quelques jours, il n'en est pas toujours ainsi et souvent, en fait, la dérivation est capable d'EXTERIORISER une HYPERSECRETION jusque là endiguée par l'hypertension intracrânienne, hypersécrétion qui peut prendre un caractère hémorragique très inquiétant.

- Notre observation n°24 illustre ce type d'accident :

Enfant âgée de 6 ans 1/2

- . syndrome d'H.I.C. évoluant depuis 10 jours, après 2 mois de pituites matinales. Pas de signe cérébelleux
- . le lipiodol coiffe une masse bourgeonnante à la partie toute supérieure du 4ème ventricule
- . ouverture de la lame terminale
- . décès le soir de l'intervention

à la vérification anatomique :

- liquide ventriculaire hémorragique
- épendymome occupant tout le IVème ventricule avec HEMORRAGIE INTRA-TUMORALE importante

-DISCUSSIONS QUANT AUX AVANTAGES REELS DES DERIVATIONS

a) des techniques maintenant classiques de réanimation sont suffisantes pour :

- corriger les troubles hydro électrolytiques dus aux vomissements
- diminuer l'œdème cérébelleux (corticoïdes-diurétiques) avant les examens complémentaires et l'intervention et éventuellement pendant la radiothérapie.

b) la tension des éléments de la fosse postérieure lors de l'intervention diminue de façon notable en mettant à demeure dans le carrefour ventriculaire un trocart à débit réglable.

c) les troubles de la résorption, liquidienne peuvent, après l'intervention être très généralement jugulés par des ponctions ventriculaires puis lombaires et la mise en place, s'il persiste une collection liquide de la nuque, d'un pansement compressif quand la cicatrisation est faite

- l'opportunité d'une dérivation externe post-opératoire pendant quelques jours peut être indiquée si l'hyperpression ventriculaire est importante
- la mise en place d'une valve ventriculo-atriale ne sera discutée qu'à longue échéance devant l'échec des moyens précédents (un seul de nos malades, 2 mois après l'intervention)

d) il est par contre évident que si l'intervention n'avait pas permis la restauration de la perméabilité du L.C.R., l'indication d'une valve se poserait dans l'immédiat. Nous n'en avons pas d'exemple.

- Enfin, il n'est pas sans intérêt de noter, même s'il y a ici quelque paradoxe, qu'une dérivation interne fonctionnant bien a pu donner une FAUSSE SECURITE et finalement être fatale.

. Obs. n°22 : enfant âgé de 17 mois en très mauvais état général. On décide d'ouvrir la lame sus optique et de soumettre le malade en traitement radiothérapique. Les parents refusent ensuite l'intervention sur la fosse postérieure, qui ne sera faite qu'un an plus tard alors que la dilatation ventriculaire est devenue considérable. Décès au cours de l'intervention (épendymome calcifié du plancher ventriculaire).

. Obs. n°23 - 13 ans

syndrome d'HIC ancien sans signe cérébelleux. Aqueduc non injecté à la ventriculographie gazeuse. Diagnostic : sténose de l'aqueduc de Sylvius. Ouverture de la lame sus optique - amélioration transitoire.

OPERATION DE TORKILDSEN (la grande citerne est libre)

Aggravation très lente, en trois ans

Intervention sur la fosse postérieure : épendymoblastome inséré sur la partie protubérantielle du plancher.

Décès 1 mois après l'intervention

C) CONCLUSIONS

Nous ne pensons pas qu'une dérivation ventriculaire préalable à l'intervention sur la fosse postérieure soit nécessaire. Il faut lever rapidement la compression bulbaire.

Ce n'est qu'après l'intervention que pourront se discuter l'opportunité de la mise en place d'un dispositif de dérivation ventriculaire externe en cas d'hypersécrétion post opératoire, d'une valve ventriculo-atriale au bout de plusieurs semaines.

II - ANESTHÉSIE

A) Un premier problème qui se pose est celui de savoir s'il faut pratiquer une ponction ventriculaire pour ramener la pression à la normale avant l'anesthésie ? C'est, nous semble-t-il, avant tout, fonction de l'âge du patient.

Il est quasi impossible de contenir un enfant conscient et de forer un trou de trépan sans cris et agitation (facteurs d'hyperpression surajoutée) ; la ponction sera donc faite chez l'enfant anesthésié ; chez l'adulte, il est possible et utile de la faire avant l'anesthésie par une trépanation frontale.

B) Il va sans dire que toutes les drogues (opiacées) créant une dépression respiratoire doivent être proscrites.

C) L'induction anesthésique et l'intubation trachéale avec la manoeuvre d'hyperextension de la tête qu'elle impose n'ont provoqué que rarement, un ralentissement du rythme respiratoire, qui a toujours été discret et transitoire.

D) Faut-il laisser l'opéré respirer spontanément ou utiliser des appareils de respiration assistée ?

Les avantages de la première méthode nous paraissent acquis.

Il faut que l'anesthésiste exerce une surveillance constante du rythme et de la fréquence respiratoires, du rythme cardiaque (BAKER propose de faire un enregistrement électro-cardiographique continu), de la tension artérielle attentif à saisir la moindre anomalie qui indiquerait au chirurgien que son geste devient traumatisant pour les centres vitaux du plancher bulbaire. Cette "sonnette d'alarme" justifie le caractère astreignant pour l'anesthésiste de la respiration spontanée dans la chirurgie de la fosse postérieure.

Dans notre série 6 malades ont eu des troubles respiratoires post-opératoires. Leurs suites opératoires ont toujours été troublées ; 4 sont décédés.

E) Après une exérèse difficile, marquée de nombreux épisodes de ralentissement respiratoire, il est utile de faire une trachéotomie en fin d'intervention, soit de laisser le malade intubé sous corticoïdes - attitude

qui prévaut actuellement - de façon à assurer une bonne ventilation post-opératoire ou l'assistance respiratoire par appareil peut s'imposer de façon urgente.

III - POSITION DE L'OPERE

Partisans de la position couchée (CUSCHING) et assise (de MARTEL) continuent à s'affronter. C'est la position assise qui a été utilisée dans la majorité de nos cas.

A) Elle a l'avantage :

- de diminuer le saignement veineux pendant l'ouverture de la fosse postérieure et de permettre au sang de ne pas stagner dans la cavité opératoire pendant l'exérèse tumorale
- d'offrir une très bonne exposition et de modifier éventuellement l'angle d'attaque d'une tumeur ou de ses prolongements en changeant la hauteur ou l'inclinaison du champ opératoire
- de faciliter la surveillance de l'anesthésiste

B) Elle a aussi des inconvénients :

- elle favorise les embolies gazeuses par béance des veines (VOURC'H et GUIOT ont proposé pour obvier à ce risque de faire des compressions jugulaires intermittentes permettant de voir les points de saignement et de les coaguler).
- elle peut provoquer des collapsus cardio-vasculaires
- elle peut également être responsable d'hématome sous-dural par affaissement des hémisphères (notre malade n°18 avait une lame d'hématome sous-dural à la vérification anatomique), inconvénient que n'a pas la position couchée qu'il y a intérêt à utiliser en cas d'importante dilatation ventriculaire.

Le traitement des embolies gazeuses est possible : utilisation des caissons d'oxygène hyperbare, combinaisons spéciales, mais on conçoit qu'il soit difficile à mettre en oeuvre chez un opéré de la fosse postérieure.

- une position intermédiaire, oblique, tête haute a été récemment utilisée par le Docteur ROUGERIE, qui n'a aucun incident à déplorer

IV - L'INTERVENTION TECHNIQUE NEURO-CHIRURGICALE

A) VOIE D'ABORD

La LIGNE MEDIANE est la plus généralement faite.

- L'incision cutanée, strictement médiane, suivant le raphé aponévrotique de la nuque, va de la protubérance occipitale externe à l'apophyse épineuse de C5. Une contre incision est faite pour mettre en place un trocart à débit réglable dans le carrefour ventriculaire dès le début de l'intervention (la déplétition liquidienne diminue les hémorragies osseuses lors de la trépanation occipitale.

- la ligne médiane permet de découvrir largement l'écaille occipitale jusqu'à la gouttière du sinus latéral en haut et les mastoïdes en dehors. Ce sont les limites de la craniotomie, qui ouvre par ailleurs largement le trou occipital.

- l'arc postérieur de l'atlas est enlevé systématiquement, la laminectomie des premières vertèbres cervicales doit éventuellement être faite, s'il existe un prolongement tumoral.

- Cette voie d'abord a pour elle sa rapidité, l'excellence du jour qu'elle donne sur toute la fosse postérieure en particulier chez l'enfant où les dégâts osseux sont atténués par la laminectomie sous-périostée.

- Elle peut toutefois être insuffisante chez l'adulte pour explorer la région de l'angle ponto-cérébelleux, et il pourrait être indiqué, chez un malade dont la symptomatologie fait craindre une extension de l'épendymome à l'angle ponto-cérébelleux, de faire une incision "en ARBALETE" ou HEMIARBALETE" (CUSHING) qui permet la section des masses musculaires de la nuque au dessous de leur insertion sur l'occipital, et une meilleure exposition latérale.

- L'inconvénient majeur de la ligne médiane est de présenter un point faible lors de la réfection au niveau des insertions aponévrotiques et musculaires sur la protubérance occipitale externe (point de départ des décollements avec formation d'un chignon liquidien, risque de fistule).

Malgré des artifices, tel que celui de ne pas faire de section au ras de l'os mais de ménager un pédicule musculo-aponévrotique à ce niveau pour y amarrer solidement les muscles sectionnés (INGRAHAM), ce point faible demeure et doit être spécialement surveillé dans les suites opératoires.

B) DECOUVERTE DE LA TUMEUR.

- La dure-mère est incisée en Y et l'hémostase du sinus coronaire occipital minutieusement assurée par ligatures et clips.

- Le cervelet et les amygdales sont exposés jusqu'à la jonction médullo-bulbaire après suspension des lambeaux méningés.

- Si la tumeur pousse une expansion cervicale il est indispensable de la franchir en complétant alors la laminectomie.

- Dans environ la moitié des cas, nous l'avons vu, l'épendymome s'extériorise par le trou de Magendie, mais il est parfois nécessaire d'écarter les amygdales symétriquement engagées pour voir la tumeur dont la technique d'exérèse est alors celle d'une tumeur du IVème ventricule.

C) EXERERE TUMORALE

1 - QUAND ELLE EXISTE, L'EXPANSION TUMORALE CERVICALE est D'ABORD ATTAQUEE

Très souvent, cette partie de l'épendymome est peu vascularisée. Le pro-

blème technique est celui de ses adhérences avec les éléments de voisinage.

- Dans notre série, il a toujours été possible de la séparer du bulbe et de la moelle cervicale, même quand elle les déborde latéralement, par décollement à la spatule mousse, après éventuel morcellement de la tumeur.
- Au contraire, les adhérences avec les vaisseaux et les filets nerveux (nerfs mixtes, racines cervicales) sont généralement très étroites, et ne permettent pas de faire à leur contact une exérèse complète.

Un rapport fréquent est celui avec L'ARTERE CEREBELLEUSE POSTERIEURE ET INFERIEURE qui plonge parfois en pleine tumeur. Si le clippage de cette artère, qui a été fait dans 2 de nos observations, n'a pas eu de retentissement sur les suites opératoires et n'a pas déterminé de déficit neurologique, il nous paraît cependant, si on se réfère à ce qu'on sait de l'irrigation du plancher du 4ème ventricule et des noyaux végétatifs du X, qu'une telle procédure ne doivent pas être utilisée si on a enlevé une expansion tumorale adhérent à la face postérieure du bulbe, là où cheminent les rameaux artériels spinaux postérieurs qui représentent avec la cérébelleuse postérieure et inférieure l'autre voie d'apport artériel au plancher bulbaire latéral.

- Quand l'expansion cervicale est isolée, elle est sectionnée aux ciseaux. Le deuxième temps de l'intervention est :

2) L'ABLATION DE LA TUMEUR INTRA VENTRICULAIRE.

La voie d'abord tient compte évidemment du temps précédent :

- a) Quand existe une expansion cervicale, celle-ci soulève éventuellement infiltre les amygdales, les lobes cérébelleux et parfois le vermis inférieur.

La zone tumorale est attaquée à son pourtour et l'exérèse de ce clapet guide l'acte opératoire ultérieur.

- b) Quand au contraire, l'épendymome se présente comme une tumeur limitée au IVème ventricule, il faut fendre verticalement le vermis, de façon suffisante pour avoir une bonne exposition tumorale.

Il nous paraît en effet fondamental d'insister sur la nécessité d'avoir une VOIE D'ABORD SUFFISAMMENT LARGE.

IL FAUT QUE TRES RAPIDEMENT L'ON SACHE OU SE TROUVE LE PLANCHER VENTRICULAIRE ET QUELLES SONT LES CONNEXIONS DE L'EPENDYMOE AVEC LUI. Ceci est possible, soit par en haut, en agrandissant éventuellement la section du vermis, soit latéralement par une résection lobaire interne.

- Quand le plancher est repéré et protégé par des cotons, l'exérèse de l'épendymome peut être entreprise dans des conditions qui varient selon plusieurs facteurs :

1) Siège :

Ablation complète, d'un seul bloc, s'il n'est pas trop volumineux, ou après morcellement, d'un épendymome du toit.

2) Existence ou non d'une capsule tumorale.

3) Consistance

C'est elle qui conditionne la technique d'évidement.

- aspiration d'une tumeur fluide
- section aux ciseaux d'une tumeur ferme et peu vascularisée
- emploi d'une pince morcelleuse en cas de tumeur particulièrement dure
- section de tranches tumorales aux anses coagulantes en cas de néoformation très hémorragique, quand on est loin du plancher. L'emploi de l'électrocoagulation devant être réduite au maximum quand on s'en rapproche.

Toutes ces manoeuvres doivent être faites avec beaucoup de douceur, en surveillant particulièrement les rythmes respiratoire et cardiaque.

- Quand la majeure partie de l'épendymome est enlevée, il reste un tapis tumoral sur le plancher ventriculaire.

Quelle doit être l'attitude à adopter à son égard ?

1) La plupart des neuro chirurgiens s'en tiennent là et terminent l'intervention après avoir vérifié la bonne circulation du L.C.R. C'est l'attitude que recommandait CUSCHING.

2) D'autres, tel OLIVECRONA (qui s'est ultérieurement rallié aux précédents) pensent que l'exérèse complète d'un épendymome du plancher est possible et nécessaire puisqu'il s'agit dans la plupart des cas d'une tumeur bénigne

C'est l'opinion qui a prévalu également dans notre série. L'exérèse est faite alors avec la plus grande prudence, en jugulant tout saignement par tamponnement ; le résidu tumoral pouvant être :

- décollé délicatement à la spatule mousse
- sectionné aux ciseaux fins
- coagulé avec un courant de faible intensité, technique qui est sûrement la plus dangereuse

C'est le lieu d'insertion qui nous paraît en fait devoir être surtout pris en considération : le plancher bulbaire avec ses centres végétatifs ne doit en aucun cas être traumatisé, l'angle latéral par contre, au rôle physiologique moins important, peut être l'objet d'une tentative d'exérèse complète mais, nous l'avons vu, les zones d'insertion - ou d'adhérences - ont leur siège électif au niveau de la région de l'aile grise.

EN CONCLUSION, devant la mortalité opératoire élevée et l'absence de certitude d'obtenir un meilleur pronostic à distance, nous pensons qu'il est sage de laisser en place un tapis tumoral sur le plancher ventriculaire dès que l'épendymome s'insère sur sa région bulbaire.

D) CAS PARTICULIERS :

1- Nous avons observé des épendymomes insérés sur les deux angles latéraux en passant en pont au dessus du plancher médian. Si l'infiltration n'est pas trop importante il est possible d'en faire l'exérèse complète comme ce fut le cas dans nos deux observations.

2- Cas de l'épendymome inséré sur le récessus latéral et développé dans le IVème ventricule et la citerne ponto-cérébelleuse (obs. n°12)

La partie ventriculaire de la tumeur n'a posé aucun problème d'exérèse car elle ne contractait aucun rapport avec les parois du ventricule.

L'exérèse de la partie développée dans la citerne ponto-cérébelleuse a bénéficié de la voie d'abord para-médiane qui avait été faite dans l'ignorance d'une tumeur intra-ventriculaire. Une hémicrabotomie eut été en fait plus appropriée pour l'exérèse des deux parties de l'épendymome. A l'intervention, la portion ponto-cérébelleuse était encapsulée et les nerfs (VII, V, VI, nerfs mixtes) cheminaient à sa surface dont ils ont pu être facilement décollés. Le VIII par contre se perdait dans la tumeur et a été sectionné. Cette exérèse a été facilitée par l'amputation de la moitié externe du lobe cérébelleux adjacent (comme pour un neurinome de l'acoustique).

L'accouchement du fragment ventriculaire a été possible par le trou de Luschka dilaté, mais s'il avait adhéré aux parois il aurait été nécessaire de sectionner le vermis.

3 - Enfin, dans notre observations n°5, où l'épendymome passait dans le tronc cérébral par la voie des pédoncules cérébelleux inférieur et moyen, il a été possible d'en faire l'exérèse complète en s'enfonçant dans un plan antérieur à celui du plancher ventriculaire, mais là encore après l'avoir repéré. Les séquelles dans ce cas ont été importantes (déficit complet des V, VII et VIII, syndrome cérébelleux non régressif).

E) FERMETURE ET DRAINAGE

- L'hémostase assurée de façon parfaite, la dure-mère est saturée sans tension. Certains la laissent partiellement ouverte, d'autres utilisent un plan de couverture (amnios - matière plastique) dont l'innocuité n'est peut être pas certaine. On a pu incriminer le rôle de ces corps étrangers dans l'étiologie des réactions méningées aseptiques persistant après l'intervention.

- La suture des muscles doit être anatomique, avec un matériel résorbable ou non selon les préférences de chacun.

- LE PROBLEME DU DRAINAGE DE LA CAVITE OPERATOIRE pendant les premières 24 heures est controversé.

Le risque de fistule et donc d'infection est sûrement minimisé si le drain sort par une contre incision latérale après un trajet oblique.

- Un drain extra dural, affleurant la partie déclive de la cavité, paraît être utile lorsque la résection cérébelleuse a été importante.

- Nous avons exposé notre position quant au DRAINAGE VENTRICULAIRE POST-OPERATOIRE. Nous y ajouterons une précision : quand, à la fin de l'intervention la pression du liquide ventriculaire est basse ou quand le liquide est teinté de sang, la dérivation ventriculaire externe risque de ne pas fonctionner. Il est bon dans ce cas de vérifier la pression ventriculaire dans les 24 heures suivant l'intervention : si elle est augmentée une dérivation est mise en place sinon elle ne sera probablement pas utile, le rééquilibrage liquidien sera assuré par ponction ventriculaire et lombaire.

CHAPITRE VI - SUITES OPERATOIRES

SUITES OPERATOIRES

Les principes généraux de la surveillance post-opératoire des épendymomes du IVème ventricule sont les mêmes que ceux des autres tumeurs de la fosse postérieure, mais la gravité de l'agression chirurgicale rend ici les complications immédiates plus fréquentes.

La surveillance régulière du neuro-chirurgien et du médecin réanimateur, l'attention vigilante d'un personnel infirmier spécialisé et instruit du déroulement et des modalités de l'intervention sont indispensables.

I - LES ELEMENTS DE LA SURVEILLANCE

portent sur :

- 1) l'appréciation de l'état de conscience
- 2) les signes neurologiques (dépistage précoce de signes de souffrance du tronc cérébral)
- 3) les fonctions neuro-végétatives
- 4) l'état respiratoire
- 5) l'hydratation et l'équilibre électrolytique
- 6) la vérification quotidienne par le neuro-chirurgien de la cicatrice, de la tension de la nuque ; opportunité de la mise en place d'une dérivation ventriculaire externe, de faire des ponctions ventriculaires puis lombaires.

II - EVOLUTION POST-OPERATOIRE DES EPENDYMOMES DE NOTRE SERIE

A) EVOLUTION SIMPLE, SANS COMPLICATION

- . Cette éventualité idéale a été observée 4 fois :
 - dans deux cas d'épendymomes du toit ventriculaire sur les 5 de notre série (obs. n°2 et 10)
 - dans un cas d'épendymome développé dans le lobe cérébelleux et les péduncules cérébelleux (obs. n°5)
 - dans un seul cas d'épendymome du plancher (obs. n°3)

- . Dans tous les cas il n'y a eu :
 - aucun désordre neuro-végétatif, la température revenant à la normale en 3-4 jours environ.
 - aucun problème cicatriciel
 - l'équilibre liquidien a été rétabli par quelques ponctions ventriculaires (3 à 5 pour chaque cas) et lombaires.

- . 3 de nos malades étaient âgés de moins de 15 ans. Le 4ème avait 29 ans.

B) EVOLUTION POST-OPERATOIRE SANS PROBLEME MAJEUR

4 cas : 3 épendymomes du plancher
1 épendymome du toit

4 types de complications dans cette série

1 - Complication liée au traumatisme du plancher ventriculaire lui-même
RETENTION D'URINE observée au décours des deux interventions qu'a
subies notre cas n° 1. LEREBoullet, DE MARTEL et GUILLAUME ont
signalé les difficultés mictionnelles comme signe d'atteinte du plan-
cher dans la symptomatologie clinique des tumeurs du IVème ventri-
cule.

Notre malade avait un épendymome inséré sur les angles latéraux.
Ses épisodes rétentionnels ont duré chaque fois une dizaine de
jours.

2 - Complications psychiques liées aux troubles de la circulation du
L.C.R.

- Episode confusionnel et hallucinatoire disparaissant lors du
rétablissement d'une pression ventriculaire normale (obs.n°6 et 11)

3 - Complications d'ordre local

- escharre cutanée (obs. n°1)
- désunion de la cicatrice (obs. n°17)

qui toutes deux ont guéri simplement, sans fistule de L.C.R.

4 - Enfin, une complication d'interprétation difficile : l'apparition
au 15ème jour d'une voix nasonnée et de troubles de la déglutition
(obs. n°6) alors que les pression ventriculaire et lombaire sont
normales.

Un tel type de trouble, témoignant d'une paralysie des IXème et Xème
nerfs crâniens, est rapporté par BAKER après exérèse absolument atrau-
matique d'un épendymome ne tenant que par un étroit pédicule au plancher
bulbaire. BAKER pense que c'est la décompression brutale du tronc céré-
bral qui en est responsable, sans faire d'autre hypothèse pathogénique.

Dans notre cas, d'apparition retardée, nous pensons qu'il s'agit
plutôt de la conséquence d'un oedème transitoire des éléments de la
fosse postérieure, forme mineure et réversible d'un phénomène bien
connu qui a emporté un autre de nos malades comme nous le reverrons.

AU TOTAL, si l'on ajoute ces complications mineures aux cas d'évolution
ple, nous notons que dans 8 cas, l'évolution post-opératoire a été satis-
sante :

- Dans 4 épendymomes du plancher (dont 2 s'inséraient sur les angles
latéraux).

le rapport étant de 5/18, si l'on considère le nombre total d'interventions pour épendymomes ^{du plancher}, y compris celles pour récurrence, cette heureuse évolution ne se voit que dans 27,7% des cas.

- dans 3 épendymomes du toit sur 5 (60%)
- dans 1 épendymome sans connexion avec le IVème ventricule

C) SUITES OPERATOIRES DIFFICILES, mais évoluant finalement vers la guérison.

Nous les observons 6 fois :

- 3 épendymomes du plancher
- 2 épendymomes du toit
- 1 épendymome du récessus latéral

Elles sont résumées dans le tableau n° 1 ci-après.

D) DECES DANS LES SUITES OPERATOIRES (Tableau n°2)

- 10 cas : - 9 fois sur les 25 abords directs (il s'agit dans tous les cas d'épendymomes du plancher ventriculaire)
 - 1 fois après ouverture de la lame sus-optique
- 6 fois, il s'agit d'une tumeur étiquetée histologiquement épendymome, 4 fois épendymoblastome.
- Dans la moitié des cas où ce renseignement est noté, on voit que l'intervention a été marquée par l'apparition de troubles du rythme respiratoire et que ce sont ceux-ci que l'on retrouve avec la plus grande fréquence dans les heures suivantes.
- Dans 2 cas, ce sont des HEMORRAGIES DIGESTIVES qui entraînent la mort (obs. n°4 et 9). Dans un cas vérifié la source de cette hémorragie est l'effraction de l'artère gastro-duodénale par un ulcère géant du bulbe duodénal. Une telle éventualité chez un malade par ailleurs en bon état, aurait sûrement du nécessiter une intervention d'hémostase, dont on a rapporté des succès.
- Dans 1 cas (obs. N°18) le malade est tombé brusquement dans le coma à la 24ème heure. La réouverture de la fosse postérieure immédiatement faite a montré l'existence d'un énorme oedème cérébelleux et du tronc cérébral rendant impossible la découverte de l'extrémité inférieure de l'aqueduc de Sylvius. A la vérification : zones hémorragiques diffuses du plancher ventriculaire, de la région sous-optique droite et sur la deuxième circonvolution frontale gauche, témoignant d'un trouble vasomoteur diffus sur lequel ont insisté de MARTEL et GUILLAUME
- 1 de nos malades (obs. n°20) est décédé d'hématome intracavitaire à la 36ème heure. L'évolution foudroyante n'a pas permis de réintervenir.
- 1 autre enfin (obs. n°23) est décédé au bout d'un mois d'évolution marquée par l'aggravation progressive des signes neuro-végétatifs, après une semaine post-opératoire sans aucun trouble. Il n'y a pas eu de vérification anatomique. L'épendymome n'avait été que partiellement enlevé.

N°	Age	Incidents oper.	COMA immédiat retardé	Tr; respir.	Tr; card.	Hem. dig.	Date décès	Vérific.	Histol.
4	10 ans	0				++ 4ème j.	5ème jour	0	E. mome
7 bis récl- dive	7 ans	0	+ stade III	+ tracheo			3ème jour	0	E. blast.
19	6 ans	Arrêts respir.				++ 4ème j. meloena	4ème jour	+ ulcère bulbo- duodénal	E. mome
13	3 ans	Arrêts respir. Tracheot. fin d'interv.	+ st. IV	cheynes stokes	Arrêts card.	vomito negro	soir interv.	0	E. mome
16	40 ans	Kalent. respir.		Arrêt resp. 36ème h.	Arrêt card. 36ème h.		36 ème h.	0	E. mome
18	20 ans	0	+ 24 ème h st. III	Arrêt resp. 24ème h.			24 ème h. après reintl. oed. cérébr. ++	+	E. blast.
20	11 ans	Arrêts resp. pen- dant blocage aque- duc par caillots ponction ventricu- laire.	+ 36ème J. st. IV	Arrêt resp. 36ème h. (p. vent. Hémo)			36ème h.	+ hématome cavité op.	E. blast.
22	3 ans						Fin interv.		E. mome
23	17 ans	0	+ 8ème j. st. II	Pauses tra- chéot. assis. respir. (8ème jour)		++ à partir 8 ème j.	I mois	0	E. blast.
24	6 ans	ouverture lame sus-optique		Arrêt resp.	Arrêt card.		Soir interv.	+ hémorragie intra. tumor.	E. mome

CHAPITRE VII - RADIOTHERAPIE

I - INDICATIONS

- Pour certains auteurs, SAGERMAN, SCHWEISGUTH) l'œpendymome et le médulloblastome obéissent à la même règle d'irradiation de tout le névraxe. Pour d'autres au contraire, l'irradiation de la fosse postérieure seule suffit dans l'œpendymome (PHILLIPS et coll., KRICHEFF et coll.)

- Cette divergence d'opinion naît d'une appréciation différente de la fréquence des métastases ainsi que nous l'avons exposé au chapitre anatomique.

Notre opinion personnelle, s'appuyant sur la constatation de 4 métastases sur 16 malades survivant à l'intervention va à la première attitude, mais avec cette restriction que, n'ayant pas rencontré de métastases cérébrales (dont la littérature par ailleurs ne fait pas état) nous ne pensons pas utile l'irradiation des éléments supra tentoriels. Ce n'est qu'en cas d'hésitation histologique entre œpendymo-blastome et médulloblastome que l'irradiation entière se discuterait. Par contre, faire la distinction entre œpendymome et œpendymoblastome pour entreprendre ou non un traitement radiothérapique doit sûrement être abandonnée. Toutes les variétés histologiques d'œpendymome du IVème ventricule doivent être irradiées.

II - DOSES

Les doses d'irradiation et leurs modalités d'application sont actuellement les suivantes :

- sur le site tumoral primitif 5 à 6000 rads en 5 à 6 semaines dès la cicatrisation. Cette dose importante n'autorise pas une éventuelle irradiation ultérieure.
- sur le reste du névraxe 3000 rads en 3 semaines.

SAGERMAN propose une attitude un peu différente basée sur la recherche de cellules tumorales dans le L.C.F. par filtre millipore :

- si cette recherche est négative, il propose une irradiation "prophylactique" de 3500 rads sur tout le névraxe.
- si elle est positive une irradiation de 4500 rads.

III - TOLERANCE

Ces doses importantes ne sont pas sans danger pour le tissu nerveux et tout spécialement pour ses vaisseaux qui peuvent subir un processus de sclérose dont les effets souvent retardés peuvent en imposer pour une récurrence tumorale. Ce phénomène est pour nous une raison supplémentaire de limiter l'irradiation aux seules zones où elle est indispensable.

Une observation que nous tenons du Docteur SCHWENKEL témoigne très vraisemblablement d'un processus de radionécrose au niveau de la fosse postérieure.

- Enfant âgé de 6 ans ayant subi l'exérèse partielle d'un épépendymoblastome du IV^{ème} ventricule.

L'irradiation est de 6000 rads sur la fosse postérieure de 3000 rads sur le reste du névraxe.

Elle est bien supportée et l'enfant sort du service sans signe neurologique.

4 mois plus tard apparaissent des signes d'H.I.C et un syndrome cérébelleux statique et kinétique droit. Traitement par METHOTREXATE puis CORTANCYL per os. stabilisation neurologique puis régression des signes.

Peu 4 ans plus tard, il ne persiste qu'une dysmétrie droite. L'apparition précoce des signes cliniques puis l'amélioration sous cortancyl, le long recul, sont plus en faveur d'une radionécrose que d'une récurrence tumorale.

IV - EVOLUTION PENDANT L'IRADIATION

A) En dehors de l'éventualité précédente que nous n'avons rencontrée qu'une fois

B) l'évolution peut se faire vers la mort malgré la radiothérapie chez des malades en très mauvais état général, cachectiques, avec éventuellement des problèmes de nutrition liés à une paralysie de la déglutition

C) Ailleurs surviennent des COMPLICATIONS :

1- Fistule de L.C.P par désunion de la cicatrice. L'irradiation doit être immédiatement interrompue. Elle ne sera reprise qu'après réfection chirurgicale de la cicatrice.

2- Poussées d'hypersécrétion liquidienne lors des premières séances

- Elles sont fréquentes, marquées par la tension du liquide accumulé sous les muscles de la nuque et éventuellement des céphalées et vomissements.

- les ponctions lombaires et ventriculaires, les corticoïdes, les diurétiques en viennent généralement à bout, mais c'est dans de tels cas que pourrait se poser l'indication de la mise en place d'une valve ventriculo-atriale.

3- Désordres hématologiques

Ils sont fréquents (leucopénie en fin de traitement) et demandent une vérification régulière de la numération formule sanguine.

4 - Altération de la peau et des phanères

Les plus graves (épithélite exsudative) ont disparu avec les radiations à haute énergie. L'épilation est généralement réversible.

CHAPITRE VIII -- CHIMIOThERAPIE

Elle n'a été jusqu'à présent que très peu utilisée dans l'opéridymome (NEUTON, 2 cas) et ne permet pas d'être jugée si ce n'est en se référant à des résultats obtenus dans le médulloblastome où le Docteur SCHEFFERT a vu disparaître des placards cellulaires tumoraux du L.C.P. après deux injections intrarachiennes de METHOTREXATE.

Certains de nos malades (cf. supra) ont reçu du méthotrexate per os sans qu'il soit possible de porter un jugement sur son efficacité réelle en cas de récurrence. C'est surtout dans la prophylaxie des métastases que la chimiothérapie paraît être appelée à avoir un rôle. CYCLOPHOSPHAMIDE et VINCRISTINE sont les autres drogues utilisables actuellement.

CHAPITRE IX - RESULTATS - PRONOSTIC

25 malades ont fait l'objet d'une intervention ou d'une réintervention sur la fosse postérieure.

9 sont décédés dans les suites opératoires. Il s'agissait dans tous les cas d'épendymomes du plancher ventriculaire dont 8 avaient subi une exérèse totale et 1 une exérèse partielle.

Nous mettons à part le malade (n°24) décédé après ouverture de la lame sus-optique.

I - LA MORTALITE OPERATOIRE

est ainsi - par rapport à tous les cas de 36%

- par rapport aux épendymomes du plancher de 50%
(chiffre identique à celui d'OLIVECPOVA)

II - LA MORTALITE PAR RECIDIVE PRECOCE (moins de 1^{er} mois)

s'établit à 42,85% du nombre des survivants (l'un d'eux a été perdu de vue) :
à 26% du nombre total de nos cas suivis.

Dans ces décès par récurrence précoce nous relevons :

- 3 épendymomes du plancher
- 3 épendymomes du toit

tous avaient fait l'objet d'une exérèse macroscopiquement complète. Dans 5 cas la tumeur a été étiquetée épendymoblastome, dans 1 cas épendymome (toit).

III - MORTALITE PAR RECIDIVE TARDIVE

2 malades (épendymoblastomes du plancher) qui ont survécu respectivement 5 ans et 6 ans après l'intervention initiale, le premier est décédé dans les suites de la réintervention (obs. 47), le second 1^{er} mois après (obs.n°1)

IV - MALADES EN VIE ACTUELLEMENT

6 dont 2 ont des reculs respectifs de :

- 6 ans (obs. n°12 : exérèse complète d'un épendymome du récessus latéral)
Séquelles : surdité et paralysie faciale.
- 9 ans (obs. n°5 : exérèse complète d'un épendymome développé à partir d'éléments aberrants), et qui avait été irradié 7 ans avant, ce qui porte le recul général à 16 ans). Séquelles neurologiques majeures : surdité, paralysie faciale, syndrome cérébelleux bilatéral surtout.
- 4 malades ont des reculs inférieurs à 3 ans

AU TOTAL 4 malades ont survécu plus de 5 ans, soit seulement 1 sur 6 de notre statistique globale, 1 sur 5 de ceux qui ont un recul suffisant ou n'ont pas été perdus de vue.

COMPARAISON AVEC LES AUTRES STATISTIQUES

- Nos résultats sont à mettre en parallèle avec ceux d'OLIVERO dont la statistique est la plus homogène mais où les malades n'ont pas reçu de radiothérapie.

Ependymomes du plancher : mortalité opératoire 50%
mortalité par récurrence précoce (moins d'1 an): 39%

Ependymomes du toit : mortalité opératoire 27%
mortalité par récurrence en moins de 3 ans : 36%

- Ils diffèrent de ceux des Radiothérapeutes, qui indiquent des pourcentages de survie à 5 ans nettement plus encourageants comme il apparaît sur le tableau suivant :

	DOSES	% SURVIVANTS OPERATOIRES	% RAPPORTE A TOUS LES CAS
PHILLIPS et coll.	< 4500 r	69%	47%
	> 4500 r	90%	
BOUCHARD et PEIRCE	≥ 5000 r	58%	
KRICHEFF et coll.	≥ 3600 r	45%	33%

Parmi les 17 cas du Docteur SCHWEISGUTH (tous des épendymomes du plancher)
1 a été perdu de vue après un recul de 3 ans 1/2
4 malades en vie actuellement ont des reculs de 6 mois à 4 ans
2 ont un recul de plus de 5 ans :

- 1'un est vivant (recul 7 ans)
- 1'autre est décédé 5 ans 1/2 après l'intervention et la radiothérapie
- 10 sont décédés dans des délais de 8 mois à 3 ans

Le pourcentage de survie à 5 ans n'est donc que de 20%, mais il est intéressant de noter que tous les malades qui ont un long recul ont subi l'irradiation à forte dose de la fosse postérieure et du reste du névraxe, alors que ceux qui n'ont eu que des doses faibles n'ont survécu que moins de 18 mois (2 seulement ont survécu respectivement 2 ans et 3 ans).

KRICHEFF et coll. (1964) ont la statistique la plus vaste et ont fait l'étude la plus approfondie des facteurs influençant le pronostic des épendymomes du IVème ventricule.

- le système des grades de malignité ne leur paraît pas satisfaisant
Ils citent en exemple 2 cas de récurrence l'un à 3 ans, l'autre à 24 ans qui avaient le même aspect histologique.

- le critère qui leur paraît le plus valable est fondé sur l'importance de l'extension tumorale découverte à l'intervention (qui dans leurs cas n'a jamais été complète). Ils distinguent ainsi 4 groupes :

- T 1 tumeur limitée au 4ème ventricule
- T 2 tumeur s'étendant à la grande interne
- T 3 tumeur dépassant la grande interne et gagnant soit les espaces sous arachnoïdiens cervicaux, soit la citerne ponto-cérébelleuse
- T 4 extension massive du cervelet et du tronc cérébral

Pour les groupes T1-T2, la survie moyenne est de 11 ans (14 cas)

Pour T 3, elle est de 5,5 ans (12 cas)

Pour T 4, de 2,3 ans (14 cas)

CONCLUSIONS

Au terme de cette étude de 24 épendymomes du IV^{ème} ventricule, se dégagent les conclusions suivantes :

I - HISTOLOGIQUEMENT

Il est des épendymomes d'aspect indiscutablement malin, mais considérés du point de vue de l'évolutivité clinique pré-opératoire, de l'envahissement des structures nerveuses de voisinage, du risque et du délai de survenue de la récurrence ou des greffes médullaires, rien ne permet de les différencier des épendymomes d'aspect histologique bénin, ce qui en lève toute valeur aux conclusions de l'examen histologique extemporané quant à poursuivre ou non l'exérèse tumorale.

II - CLINIQUEMENT

L'épendymome peut revêtir des tableaux dont le polymorphisme s'oppose à la monotonie de celui des autres tumeurs du cervelet et du IV^{ème} ventricule.

A - Symptomatologie de tumeur de l'angle ponto-cérébelleux qui, certes, peut être réalisée par des tumeurs d'un lobe cérébelleux quand elles affleurent cet angle, mais de façon beaucoup plus rare et moins nette cliniquement.

B - Tableau de compression médullaire cervicale haute en cas de volumineux développement de la fréquente expansion sous-arachnoïdienne cervicale de l'épendymome. C'est à la ventriculographie d'établir la limite supérieure de la néoformation dont l'origine ventriculaire n'était pas soupçonnée cliniquement dans notre observation.

C - L'atteinte de plusieurs nerfs crâniens fait discuter une tumeur du tronc cérébral. Leur fluctuation est plus en faveur de l'épendymome (compression intermittente des noyaux) et la ventriculographie peut être d'interprétation difficile.

D - Un syndrome d'hypertension intra-crânienne pure sans signe cérébelleux, sans atteinte des nerfs crâniens, pose un problème diagnostique difficile avec une sténose de l'aqueduc quand celui-ci n'est pas opacifié par le contraste gazeux ou lipiodolé de la ventriculographie.

E - Les réactions méningées, qui surviennent parfois très tôt dans l'histoire clinique, leur régression spontanée même quand elles ont été accompagnées de signes cérébelleux, sont des pièges qui égarent et contribuent à retarder le diagnostic exact : une rémission clinique de 1 ou 2 ans comme nous l'avons observée, voit

sûrement s'accroître le volume tumoral avec les difficultés et les risques chirurgicaux que cela comporte. Il ne faut donc pas se contenter de diagnostics rassurants ou d'examens neuro-radiologiques insuffisants devant des syndromes méningés d'apparence primitive chez l'enfant (6 cas dans notre statistique. Nous n'en avons pas observé chez l'adulte). La recherche de cellules tumorales dans le liquide céphalo-rachidien par la technique de SUTA est une méthode qui paraît prometteuse dans de tels cas.

III - LES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

A) EXAMENS DE CONTRASTE :

Ils ont deux buts :

- assurer le diagnostic de tumeur de la fosse postérieure
- en préciser la localisation et tout particulièrement ses rapports avec le plancher du IV^{ème} ventricule.

En fait, si le premier est très généralement atteint, le deuxième est plus aléatoire. 11 fois sur 18 examens ventriculographiques, le diagnostic de tumeur du IV^{ème} ventricule a été porté, mais l'envahissement du plancher n'est resté qu'une supputation, l'artériographie vertébrale serait capable, pour certains, d'apporter cette précision, mais 2 malades seulement ont subi cet examen, ce qui ne nous permet pas de tirer de conclusion.

B) L'EXAMEN VESTIBULAIRE INSTRUMENTAL auquel s'est adjoint récemment l'ELECTRONYSTAGMOGRAPHIE, est au contraire capable de faire suspecter l'infiltration du plancher ventriculaire, mais il demande la présence d'un spécialiste rompu à l'oto-neurologie.

C) L'EXPLORATION GAMMAGRAPHIQUE de la fosse postérieure, malgré ses difficultés d'interprétation, doit donner à l'avenir autant de renseignements que la ventriculographie sur laquelle il a l'avantage de ne pas être traumatisant. Mais si 2 de nos malades ont été opérés sans ventriculographie préalable, sur la seule foi d'un examen gammagraphique positif, c'est que le tableau clinique était très évocateur d'une tumeur de la fosse postérieure.

IV - L'INTERVENTION

A) La présence dans 50% des cas d'une EXPANSION TUMORALE faisant issue par le trou de Magendie et coiffant la face postérieure du bulbe et de la moelle cervicale sur une hauteur variable (jusqu'à C5 dans une de nos observations) assure le diagnostic d'épendymome. Une expansion par le trou de Luschka est beaucoup plus rare mais peut exister alors que rien ne la fait suspecter cliniquement.

B) 3 types d'épendymomes doivent être individualisés selon leur site d'insertion et les possibilités d'exérèse raisonnables qui en découlent :

1- EPENDYMOSES INSERES SUR LE PLANCHER VENTRICULAIRE

C'est l'éventualité la plus fréquente (70 à 75% des cas). Même si, comme nous en avons souvent eu l'impression, il ne s'agit que d'adhérences secondaires avec le plancher, il nous paraît sage de ne pas tenter une exérèse complète mais de laisser en place un tapis tumoral comme le conseillait CUSHING, puis INGRAHAM et WATSON, attitude à laquelle s'est rallié OLIVECRONA déçu par la mortalité opératoire élevée des tentatives d'exérèse radicale (50%).

2 - EPENDYMOMES INSERES SUR LE TOIT DU VENTRICULE.

Ici, au contraire l'exérèse se doit d'être macroscopiquement complète, que l'insertion se fasse sur l'épendyme de la membrana tectoria comme dans nos 5 cas, ou sur celle de la valvule de Vieussens.

3 - EPENDYMOMES DEVELOPPES DANS LE RECESSUS LATERAL et émettant éventuellement une expansion dans la citerne ponto-cérébelleuse.

2 types de tumeurs nous paraissent devoir être séparés, aux possibilités d'exérèse très différentes :

a - Celles qui sont nées de l'angle latéral du ventricule, qui l'infiltrant et n'ont, dans notre expérience, qu'une expansion peu volumineuse dans l'angle ponto-cérébelleux : elles rejoignent les tumeurs du plancher en général et ne seront l'objet que d'une exérèse subtotale.

b - celles qui sont nées au contraire du prolongement épendymaire qui tapisse le récessus latéral et qui se développent largement dans la citerne ponto-cérébelleuse soit exclusivement (FERMIGIAN et coll.) soit également dans le IVème ventricule (COUVILLE et BROUSSALIAN : cas personnel) mais sans infiltrer ses parois.

Cette variété, à vrai dire rare, doit être enlevée en totalité (notre malade a ainsi un recul de 6 ans sans récurrence).

c - TECHNIQUEMENT, il nous semble fondamental qu'outre une voie d'abord appropriée (ce qui n'a pas été le cas dans deux de nos observations par manque d'information ventriculographique), l'exposition tumorale soit à large jour de façon à voir soit latéralement (ablation de la partie interne d'un lobe cérébelleux) ou par en haut (trans-section vermiennne) le plancher ventriculaire, afin de se rendre compte exactement des rapports de l'épendymome avec celui-ci, les vaisseaux (artère cérébelleuse postérieure et inférieure) doivent autant que possible être respectés ; les nerfs mixtes doivent toujours l'être, quitte à laisser à leur contact une mince couche tumorale.

d - les techniques d'anesthésie et la réanimation post-opératoire nécessitent comme dans toute chirurgie de la fosse postérieure la compétence et la vigilance d'une équipe hospitalière homogène.

e - Enfin, les métastases quand elles existent doivent être repérées par le lipiodol intra-rachidien et opérées, leur exérèse complète a été possible 2 fois sur 4.

V - LA RADIOTHERAPIE

Elle doit être faite et entreprise dès la cicatrisation quelle que soit la variété histologique de l'épendymome. L'irradiation de la fosse postérieure doit être faite même si l'exérèse a été jugée macroscopiquement complète : celle systématique de l'axe médullaire et de la queue de cheval nous paraît devoir être recommandée étant donné la relative fréquence des métastases.

Au contraire, l'irradiation des éléments supra-tentoriels ne nous paraît pas indispensable, car à l'inverse des médulloblastomes, nous n'y avons jamais observé de métastases et nous n'en avons pas retrouvé de cas dans la littérature.

VI - RESULTATS

Sur 25 malades ayant fait l'objet d'une intervention directe sur la fosse postérieure :

- 9 sont décédés après l'intervention (mortalité opératoire 6 % ; il s'agissait dans tous les cas d'épendymomes insérés sur le plancher ventriculaire.

- 6 sont décédés par récurrence tumorale précoce (moins de 18 mois après l'intervention) soit 26%.

- 4 ont survécu plus de 5 ans, dont 2 sont vivants actuellement avec des reculs qui sont respectivement de 6 ans pour le malade porteur d'un épendymome inséré sur le récessus latéral, de 9 ans depuis l'intervention pour la malade qui avait été traitée 7 ans auparavant par irradiation (soit un recul total de 16 ans).

- 4 malades sont vivants mais leur intervention ne remonte chez le plus ancien opéré qu'à 2 ans et demi.

Ces chiffres, qui rejoignent ceux de l'importante statistique d'OLIVECRONA (68 cas), montrent bien le caractère décevant de l'épendymome, surtout lorsqu'il adhère au plancher du IVème ventricule, mais ils ne doivent pas, à notre sens, être motif à résignation. Nous pensons, comme Clovis VINCENT jadis pour les craniopharyngiomes, qu'un diagnostic plus précoce amènera au Neuro-chirurgien des tumeurs dont le volume sera moins important et l'adhérence secondaire au plancher du IVème ventricule moins fréquente. Nous pensons aussi que les perfectionnement des techniques de radiothérapie et le développement de la chimiothérapie seront capables d'assainir les restes tumoraux laissés en place pour ne pas faire courir au malade un risque opératoire excessif.

BIBLIOGRAPHIE

ABBOTT M. et NAMIKI H.- Congenital ependymoma.

J.Neurosurg., 1968, 28, 162-165.

ABRAHAM J. CHANDY J.- Ventriculo-atrial shunt in the management of posterior fossa tumors.

J.Neurosurg., 1963, 20, 252-253.

ALEXANDER L.- Tumors and cysts of the cerebello-pontine angle and their relation to the lateral recesses of the IV th ventricle.

Assoc.for res.in nerv.and mental diseases :tumors of the nervous system.Vol.16,266-314.

-Williams and Wilkins C°, 1937. -Baltimore.

BAILEY P.- A study of tumors arising from ependymal cells.

Arch.of neurol.and psychiatry, 1924, 11, 1-27.

BAILEY P.- Quelques nouvelles observations de tumeurs épendymaires.

Ann.Anat.Pathol.méd.-chir., 1925, 2, 481-512.

BAILEY P.- Further remarks concerning tumors of the gliome group.

Bull.Johns Hopkins Hosp., 1927, 40, 354.

BAILEY P.- A review of modern conceptions concerning the nature and classification of neuroepithelial tumors.

J.belge de neurol.et psychiatr., 1938, 38, 759.

BAILEY P. - Intracranial tumors. -2° éd.- Oxford,Blackwell Scient.publ.,1947. -

1 vol., 478 p.

BAILEY P. BUCHANAN et BUCY P. - Intracranial tumors of infancy and childhood. -

Chicago, The University of Chicago Press, 1939. - 1 vol., 598 p.

BAILEY P. CUSHING H.- Tumors of the gliome group.- Philadelphia, J.B.Lippincott C°, 1926.

BAKER G.S. - Physiologic abnormalities encountered after removal of brain tumors from the floor of the IV th ventricle.

J. Neurosurg., 1965, 23, 338-343.

BIGGART J.H. - Pathology of the nervous system. - 2° éd. - Edimbourg, E. & S. Livingstone, 1949. - 1 vol., 352 p.

BILLET R. - Tumeurs du cervelet.

E.M.C. - Système Nerveux, 3-1967, - 17390 A 10.

BOGAERT L. Van et MARTIN P. - Les tumeurs du IV ème ventricule et le syndrome cérébelleux de la ligne médiane.

Rev. Neurol., 1928, n°2, 431-483.

BOUCHARD J. PEIRCE C.B. - Radiation therapy in the managment of neoplasms of the central nervous system with a special note in regard to children; 20 years' experience, 1939-1958.

- Amer. J. Roentgenol., 1960, 84, 610-628.

BRUNET P. - Contribution à l'étude des tumeurs du tronc cérébral.

Thèse. Médecine. Paris; 1963. - 167 p.

BRZUSTOWICZ R.J. et KERNOHAN J.W. - Les débris cellulaires dans la région du 4ème ventricule. Leur rapport avec le développement de gliomes.

Arch. Neurol. Psych., 1952, 67, 602-611.

CAMMERMEYER - Is the human area postrema a neurovegetative nucleus ?

Acta Anat., 1946, 2, 294-320.

CHAUDERLOT B. DANY A. - Ependymoblastome du plancher du 4ème ventricule.

J. Méd. Bordeaux, 1963, 140, 745-748.

CHUSID J.C. GUTIERREZ-MAHCONEY C.G. et GARVEY T. - Ependymoma of the cerebello-pontine angle in the infant.

- Neurology, 1956, 6, 152-156.

COURVILLE C.B. BROUSSALIAN S.L.- Plastic ependymomas of the lateral recess.
Report of 8 verified cases.
J.of neurosurg., 1961, 18, 792-799.

CRAIG W. M. , KEITH H.M. et KERNOHAN J.W.- Tumors of the brain occuring in childhood.
Acta psychiatr., et neurol., 1949, 24, 375-390.

CUSHING H.- Surgery ,gynecology and obstetrics, 1905, 1, 297.

CUSHING H. - The intracranial tumors of preadolescence.
Amer.J. of disease of children, 1927, 33, 551.

CUSHING H. - Tumeurs intracrâniennes .- Paris, Masson, 1937. - 1 vol. -Ependymome :p.65 -

DAVIDOFF L.M. - 13 year follow-up study of series of cases of verified tumors of brain.
Arch.Neurol. and psychiatr., 1940, 44, 1246-1261.

EHLERS H. COURVILLE C.B. - A note on the gross pathology of ependymogliomas of the IV th ventricle.
Bull, Los Angeles Neurol. Soc., 1936, 1, 34-37.

FESSARD C. - Contribution à l'étude des tumeurs cérébrales des 2 premières années de la vie, à propos de 66 observations anatomo-cliniques.
Thèse.Médecine.Paris;1964. - 200 p.

FINCHER et COON. - Ependymomas.
Arch.of neurol.and psychiatr., 1929, 22, 19-44.

FRAGOYANNIS S. et YALCIN S. - Ependymoma with distant metastasis .Report of 2 cases and review of the literature.
Cancer N.Y., 1966, 19, 246-256.

GILLILAN L.A. - The correlation of the blood supply to the human brain stem with clinical brain stem lesions.
J.of neuropathol. and exp.neurol., 1964, 23 78-108.

GLASAUER F.E. YUAN R.H.P. - Intracranial tumors with extracranial metastase. Case report and review of the literature.

J. Neurosurg., 1963, 20, 474-493.

GLOBUS J.H. et KUHLENBECK H. - The subependymal cell plate (matrix) and its relationship to brain tumors of ependymal type.

J. Neuropath. and exp. neurol., 1944, 3, 1-35.

GLOBUS, KUHLENBECK H. WELLER D. - Tumors of the aqueduct of Sylvius, blastomatous formations of varied origins limited to the mesencephalon.

J. Neuropathol. and exp. neurol., 1942, 1, 207-223.

GRANT F.C. - Study of results of surgical treatment in 2326 consecutive patients with brain tumors.

J. Neurosurg., 1956, 13, 479-488.

GROSS S.W. - Tumors of the brain in infancy, clinical and pathological study.

Amer. J. disease children, 1934, 48, 739-763.

HAYMAKER W. et KUHLENBECK H. - Disorders of the brain stem and its cranial nerves. Clinical neurol., 2^e éd. - 1965. - Vol. 3, chap. 29, 1456-1526. - Harper & Row.

HEKMATPANAH J. et MULLAN S. - Ventriculo-caval shunt in the management of posterior fossa tumors.

J. neurosurg., 1967, 26, 609-613.

HIRSCH E.F. ELLIOTT A.R. - Ependymomas of the lateral and IVth ventricles of the brain.

Amer. J. pathol., 1925, 1, 627-634.

INGRAHAM F.D. et MATSON D.D. - Neurosurgery of infancy and childhood. - Springfield (Ill.), C.C. Thomas, 1961. - 2^e éd.

JACKSON I.J. THOMPSON R.K. - Paediatric neurosurgery. - Springfield (Ill.), C.C. Thomas, 1959. - 1 vol., 564 p.

JANNY P. ROUGERIE J. CHABANNES R.- Le drainage ventriculaire contrôlé dans la chirurgie de la fosse postérieure.

Neuro-Chirurgie, 1964, 10, 204-210.

KEITH H.M. CRAIG W.M. et KERNOHAN J.W.- Brain tumors in children.

Pediatrics, 1949, 3, 839-844.

KERNOHAN J.W. FLETCHER-KERNOHAN E.M. - Ependymomas. A study of 109 cases.

Res. Publ. ass. Nerv. ment. diseases, 1937, 16, 182-209.

KERNOHAN J.W. SAYRE G.P. - Tumors of the central nervous system.

Washington, Armed Forces inst. of Pathol., 1952.

KERNOHAN J.W. WOLTMAN H.W. et ADSON A.W. - Gliomas of the cerebello-pontine angle.

J. Neuropathol. and exp. neurol., 1948, 7, 349-367.

KRAYENBUHL M. - Traitement neuro-chirurgical des tumeurs cérébrales de l'enfance.

Minerva neurochir., 1965, 9, 215-221.

KRICHEFF I.I. BECKER M. SCHNECK S.A. et TAVERAS J.M. - Intracranial ependymomas. Factors influencing prognosis.

J. Neurosurg., 1964, 21, 7-14.

LE BEAU J. - La hernie du cervelet au-dessus du tentorium. Diagnostic ventriculo-graphique entre les tumeurs de la partie haute du cervelet et les tumeurs de la partie postérieure du 3° ventricule. Leur voie d'abord chirurgical.

Union Méd. du Canada, 1944, 73, 243.

LEREBOULLET J. - Les tumeurs du IV^e ventricule.

Thèse. Médecine. Paris. 1932. -Baillière éd., 431 p.

LEY A. et A. Jr., GUITART J.M. et OLIVERAS C. - Surgical management of intracranial gliomas.

J. Neurosurg., 1962, 19, 365-374.

LOISEL G. - Les astrocytomes du cervelet chez l'enfant.

- Thèse.Médecine.Paris,1935. - Paris,Arnette,332 p.

MABON R.F. ,SVIEN H.J.,KERNOHAN J.W. et CRAIG W.M. - Ependymomas.

Proceed.Mayo Clinic,1949,24,65-71.

MALLORY F.B. - Three gliomata of ependymal origin :two in the IV th ventricle, one subcutaneous over the coccyx.

J.M.Research,1902,8,1.

MARTEL Th.de.- Nouveau procédé opératoire pour la découverte du cervelet.

Bull.et Mém.Soc.Chir.,1930,p.261.

MARTEL Th.de.- Tumeurs cérébrales.Accidents post-opératoires.Leur mécanisme.Leur traitement.

-Congrès Neurologique International -Berne. 1931.

MARTEL Th.de et GUILLAUME J. - Les tumeurs de la loge cérébelleuse.- Paris,Doin,1934. 454 p.

MERRITT H.H. - Cerebrospinal fluid in cases of tumors of the brain.

Arch.Neurol.and Psychiatr.,1935,34,1175.

METTLER F.A.- Neuro-anatomy. - St Louis,The C.V.Mosby C°, 536 p.

OLIVECRONA H. - The surgical treatment of intracranial tumors.

Handbuch der Neurochirurgie,Berlin,Springer,1967. - 301 p.

PAILLAS J.E. BILLE J. et SEDAN R. - Métastase cérébelleuse d'un épémdymome de la queue de cheval survenue 11 ans après l'ablation de la tumeur primitive.

Rev.O.N.O.,1960,32,406-409.

PHILIPPON J. - Contribution au diagnostic topographique des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure (A propos de 57 observations chez l'adulte.)

Thèse.Médecine.Paris.1965. 106 p.

PHILLIPS T.L. SHELIN G.E. et BOLDREY E. - Therapeutic considerations in tumors affecting the central nervous system :ependymomas.

Radiology, 1964, 83, 98-105.

PLANICL Th. et OBERSCN R. -La gamma-encéphalographie en pathologie sous-tentorielle.

Presse Méd., 1966, 74, 361-366.

POLMEETER F.E. et KERNOHAN J.W. - Meningeal gliomatosis :study of 42 cases/

Arch.Neurol.and psychiatr., (Chicago), 1947, 57, 593-616.

RINGERTZ N. et REYMOND A. - Ependymomas and choroid plexus papillomas.

J.Neuropath.exp.neurol., 1949, 8, 355-380.

RUSSEL D. et RUBINSTEIN L.J. - Pathology of the nervous system. - Londres, E.Arnold, 1959.

SAGERMAN R.M. , BAGSHAW M.A. et HANBERY J.- Consideration in the treatment of ependymoma.

Radiology, 1965, 84, 401-408.

SCHEINKER I.M. - Subependymoma :a newly recognized tumor of subependymal derivation.

J.Neurosurg., 1945, 2, 232.

SHERBANIUK R.W. et SHNITKA T.K. - Metastasizing intracranial ependymoma.

Amer.J.Pathol., 1956, 32, 53-65.

SPILLER W.G. - Gliomatosis of the pia and metastasis of glioma.

J.Nerv.and mental diseases, 1907, 34, 297-304.

SVIEN H.J. , GATES E.M. et KERNOHAN J.W. - Spinal subarachnoid implantation associated with ependymoma.

Arch.Neurol.Psychiatr., (Chicago), 1949, 62, 847-856.

VU : LE DOYEN

G. BROUET

VU ET PERMIS D'IMPRIMER

LE RECTEUR DE L'ACADEMIE DE PARIS

LE RECTEUR D'ACADEMIE ADJOINT

C. CHALIN

VU : LE PRESIDENT DE THESE

Professeur J. LEBLANC

